

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1907

N°

164

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 20 février 1907, à 1 heure

PAR

René CORNELIUS

Travail du Laboratoire du professeur Dejerine

LES ATROPHIES CROISÉES DU CERVELET

Président : M. DÉJERINE, Professeur.

BRISAUD, Professeur.

Juges : MM.

TEISSIER, Agrégé.

BALTHAZARD, Agrégé.

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE

JULES ROUSSET

1, Rue Casimir-Delavigne, 1

1907

LES ATROPHIES CROISÉES

DU CERVELET

DU MÊME AUTEUR

Un cas de tabes ayant débuté cinquante ans après l'infection (en collaboration avec M. M. Chiray).

Société de Neurologie, 4 juin 1903.

Un cas d'atrophie croisée du cervelet (en collaboration avec M. A. Thomas).

Société de Neurologie, 7 février 1907.

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1907

N°

164

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 20 février 1907, à 1 heure

PAR

René CORNELIUS

Travail du Laboratoire du professeur Dejerine

LES ATROPHIES CROISÉES DU CERVELET



Président : M. DÉJERINE, *Professeur.*
 BRISSAUD, *Professeur.*
Juges : MM. { TEISSIER, *Agrégé.*
 BALTHAZAR, *Agrégé*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS
LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE
JULES ROUSSET

1, Rue Casimir-Delavigne, 1

1907

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE.
Professeurs	MM
Anatomie	POIRIER.
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale	BRISSAUD
Anatomie pathologique	LANNELONGUE.
Histologie	CORNIL.
Opérations et appareils	MATHIAS DUVAL
Pharmacologie et matière médicale	SEGOND.
Thérapeutique	POUCHET
Hygiène	GILBERT.
Médecine légale	CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie	THOINOT.
Pathologie expérimentale et comparée	DEJERINE.
	ROGER.
Clinique médicale	HAYEM.
	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
	LANDOUZY.
Maladies des Enfants	GRANCHER.
Clinique de pathol. mentale et des malad. de l'encéphale.	JOFFROY.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND.
	LE DENTU
Clinique chirurgicale	TERRIER.
	BERGER.
	RECLUS.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN.
Clinique d'accouchements	PINARD.
	BUDIN.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN.

Agrégés en exercice.

MM	MM	MM	MM
AUVRAY.	DUPRE	LEGRY.	PROUST.
BALTHAZARD.	DUVAL.	LEGUEU.	RENON.
BRANCA	FAURE.	LEPAGE.	RICHAUD
BEZANÇON.	GOSSET.	MACAIGNE.	RIEFFEL (chef des
BRINDEAU.	GOUGET	MAILLARD.	Travaux anatomiques.
BROCA André.	GUIART.	MARION.	TEISSIER.
CARNOT.	JEANSELME.	MAUCLAIRE.	THIROLOIX
CLAUDE.	LABBE.	MERY.	VAQUEZ.
CUNEO.	LANGLOIS.	MORESTIN.	WALLICH.
DEMELIN.	LAUNOIS.	POTOCKI.	
DESGREZ.			

Par délibération en date du 8 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

INTRODUCTION

Les atrophies cérébelleuses croisées, bien qu'elles soient des lésions relativement peu fréquentes, méritent cependant d'arrêter l'attention et ne doivent pas être considérées comme des curiosités anatomiques seulement. Très souvent, en effet, des faits peu fréquents nous permettent de contrôler la valeur d'une théorie générale que ces faits peuvent être particulièrement aptes à confirmer ou à infirmer. Ils nous amènent ainsi à restreindre la portée d'un principe qu'on avait élevé auparavant à la dignité de loi générale, en nous montrant avec une netteté particulière qu'ils dépendent de lois biologiques différentes, ou, au contraire, démontrent avec évidence l'application générale du principe. Il nous a semblé qu'il en était ainsi pour les atrophies cérébro-cérébelleuses croisées, si on les étudie au point de vue de la doctrine moderne des dégénérescences secondaires.

Avec les travaux de Golgi, de Ramon y Cajal, d'Ehrlich, etc., basés sur les méthodes de coloration des éléments nerveux, est apparue, en effet, une conception toute nouvelle de la structure du système nerveux. Cette conception est celle du neurone. Elle nous montrait le système nerveux comme un vaste groupement d'un grand

nombre d'éléments simples, les neurones. Et ces éléments ne constituaient pas seulement des unités morphologiques, c'étaient encore des unités physiologiques, douées d'une relative indépendance les unes par rapport aux autres, mais présentant dans toutes leurs parties une étroite solidarité. Le neurone, avec les parties qu'on lui décrit, cellule d'origine, prolongements protoplasmiques et cylindraxe, n'apparaissait pas seulement sur les préparations, colorées par nos méthodes modernes, comme une formation indépendante, reliée à ses voisines, non par continuité, mais par contiguïté. Une autre constatation s'imposait : la lésion pathologique ou expérimentale d'une de ses parties ne tardait pas à se compliquer d'une atteinte consécutive des autres parties du neurone. Et l'on créa les notions de dégénérescence secondaire, de dégénérescence rétrograde, basées sur la conception même du neurone, et qui en sont, semble-t-il, une confirmation éclatante. L'étude du développement du système nerveux, la méthode embryologique bien connue de Flechsig, avaient contribué puissamment, avec l'expérimentation et la dégénérescence pathologique, à l'édification de la théorie du neurone.

Dans quelle mesure maintenant l'atrophie croisée du cervelet cadre-t-elle avec cette théorie, ou tout au moins avec la théorie de l'indépendance pathologique du neurone. Il était intéressant de se le demander, car une loi générale doit rendre compte de tous les faits particuliers. Et pour bien poser tous les éléments de la question, il s'agissait d'éclaircir divers points, demeurés obscurs. Cette atrophie cérébelleuse croisée est-elle vraiment secondaire et sous la

dépendance d'un processus cérébral primitif ? Ou bien n'est-elle qu'une altération concomitante et contingente ? Si la première supposition se trouvait être la bonne, une grande difficulté surgissait par là, celle de mettre le fait en accord avec la doctrine précitée de l'indépendance du neurone en pathologie et de la solidarité de ses différentes parties, autrement dit d'expliquer cette lésion par des dégénérescences secondaires, au sens habituel de ce mot. L'anatomie nous apprend, en effet, que les relations croisées entre un hémisphère cérébral et l'hémisphère cérébelleux du côté opposé ne sont pas directes. Elles se font, en effet, par l'intermédiaire de plusieurs neurones, ajoutés bout à bout, et que contiennent la substance blanche sous-corticale et diverses parties du cerveau moyen. Dans ces conditions, et si nous admettons que les lésions cérébelleuses dépendent des lésions cérébrales, ne faut-il pas reconnaître qu'ici le processus pathologique, après avoir atteint l'écorce cérébrale, ne se limite pas à un seul neurone, le neurone primitivement atteint, mais en franchit les limites pour atteindre, à travers un ou deux neurones intercalaires, un neurone terminal qui est ici le neurone cérébelleux ? C'est donc un fait nettement en désaccord avec ce que nous montre l'étude des dégénérescences secondaires dans le système nerveux, où les processus dégénératifs se cantonnent au neurone dont une partie est lésée. A ce titre, il doit être mis sur le même plan que d'autres faits analogues cités par divers auteurs, tels que l'atrophie du nerf optique, consécutive à de vieux foyers siégeant dans le lobe occipital, l'atrophie des racines antérieures spinales dans certaines hémiplegies, l'atrophie

du corps genouillé externe après énucléation du globe de l'œil, etc.

Mais tous ces faits, qui nous semblent cadrer très mal avec la loi de la dégénérescence secondaire, prise dans un sens absolu, présentent un caractère commun, très important : c'est d'être des phénomènes qui ne se réalisent pas dans un système nerveux adulte, le plus souvent, mais de préférence chez l'homme ou l'animal très jeunes. Aussi cette idée vient-elle tout naturellement à l'esprit, d'attribuer à des conditions d'âge une importance primordiale dans la genèse de ces lésions secondaires si particulières, si différentes de ce que nous observons en général sur les organismes adultes. Et nous sommes amené à invoquer, comme facteur pathogénique, l'influence sur le développement d'une partie d'un appareil organique de l'état anatomique ou fonctionnel d'une autre partie, influence qu'il faut reconnaître indépendamment de la fameuse loi de la régression par non-activité. Nous constatons l'atteinte d'un organe après lésion pathologique ou expérimentale d'un autre organe ou partie du même organe. Quelle est la portée anatomo-pathologique exacte de ces faits ? Comment cadrent-ils avec ce que nous savons du développement et de l'influence réciproque des différentes parties de l'organisme chez les vertébrés supérieurs. Ce sont là autant de questions qui appellent une réponse, indispensable à l'explication pathogénique de ces lésions et que nous nous efforcerons de donner dans les pages qui suivent.

Nous saisissons avec empressement l'occasion de remercier M. le professeur Déjerine — dont nous avons été l'élève et qui nous a ouvert son laboratoire — pour la cons-

tante bienveillance qu'il nous a toujours témoignée. Nous prions M. le docteur André Thomas, qui nous a guidé constamment dans nos recherches avec sa haute compétence, de recevoir l'expression de notre très vive et amicale gratitude. Nous prions aussi nos maîtres dans les hôpitaux, MM. Barth, Champetier de Ribes, Mosny, Raymond, Sergent, Pierre Teissier et Walther, d'agréer le témoignage de notre respectueuse reconnaissance pour leur précieux enseignement et le bienveillant intérêt qu'ils nous ont montré.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Le premier travail d'ensemble sur la question des atrophies cérébelleuses est dû à Turner (1) qui en fit l'objet de sa thèse inaugurale en 1856.

Mais plusieurs observateurs, cités par cet auteur, avaient depuis longtemps été frappés par le fait qu'avec des lésions unilatérales des hémisphères cérébraux pouvait coïncider une atrophie, unilatérale aussi, du cervelet du côté opposé. Nous citerons tout particulièrement Cruveilhier (2) qui sous le nom d'atrophie du cerveau publia l'observation d'un malade dont l'autopsie montra une atrophie du lobe gauche du cerveau et du lobe droit du cervelet. Cette question des atrophies croisées paraît d'ailleurs l'avoir intéressé tout particulièrement, puisqu'il écrit (3) dans son anatomie pathologique générale la phrase suivante : *Il est malheureux que l'attention des observateurs ne soit pas diri-*

(1) *Thèse*, Paris, 1856. De l'atrophie partielle ou unilatérale du cervelet, de la moelle allongée et de la moelle épinière, consécutive aux destructions avec atrophie d'un des hémisphères du cerveau.

(2) *Atlas d'anatomie pathologique* (8^e livre, pl. 5, fig. 1, 2, 3).

(3) *Anatomie pathologique générale*, t. III, p. 178, 1856.

gée d'une manière toute particulière sur les relations d'atrophie qui existent entre les diverses parties de l'encéphale; la physiologie du cerveau, sous le rapport de la subordination de ses diverses parties, en aurait retiré de très grands enseignements. Faute de techniques appropriées, le grand observateur dut se contenter de constater les faits les plus grossiers, c'est-à-dire les altérations macroscopiques, l'atrophie pure et simple du cervelet, telle qu'on la constate à l'œil-nu.

D'autres faits furent rapportés par Cazauvielh (1), Belhomme (2), par Bell (3), Bodey (4), Albers (5), Saint-Ives (6), Nivet (7), Virchow (8), Schröder van der Kolk (9). Ils constituent chacun une confirmation au point de vue macroscopique de l'existence de l'atrophie croisée du cervelet. Turner (10) cite tous ces cas dans sa thèse et apporte en outre des cas personnels, avec observations et autopsies. Très intéressante est la description que fait cet auteur des désordres anatomiques qui caractérisent l'atrophie unilatérale du cervelet (p. 14-16). Pour lui, cette atrophie

(1) Cité in Turner.

(2) Sur l'idiotie. *Thèse*, Paris, 1824 (cité in Turner).

(3) In *Bulletins de la Société anatomique*, t. VI, p. 235 (cité in Turner).

(4) In *Comptes rendus de la Société anatomique*, 4^e année, 1829, p. 117 (cité in Turner).

(5) In *Bulletins de la Société anatomique*, t. VI (cité in Turner).

(6) In *Société anatomique*, 9^e année, p. 197, 1834 (cité in Turner).

(7) In *Bulletins de la Société anatomique*, 11^e année, p. 121 (cité in Turner).

(8) *Handbuch der spez. Pathologie und Therapie*, Bd. 1. Erlangen (cité in Turner).

(9) Cité in Virchow. *Jahresbericht*, 1852, Bd. II, p. 86.

(10) *Loco citato*.

est tantôt très considérable, tantôt légère au point « qu'elle puisse échapper à celui qui n'a pas la pensée d'en rechercher l'existence ». Cette atrophie porte sur tous les diamètres à la fois, ce qui suffit à montrer qu'ici « l'atrophie ne s'est pas produite primitivement comme conséquence d'une lésion propre de la pulpe cérébelleuse, mais qu'au contraire elle est le résultat de l'altération éprouvée par le cerveau, qu'elle en est une dépendance, un effet ». L'atrophie cérébelleuse marquée s'accompagne « d'une déformation des plus curieuses » de la boîte crânienne. Si l'altération de l'encéphale a lieu à un moment où les os du crâne n'ont pas encore acquis toute leur rigidité, il se produit un aplatissement en rapport avec le lobe cérébral atrophié, le contenant se modelant sur le contenu. Si l'altération a lieu plus tard, il y a augmentation de la face interne du crâne dans les points qui correspondent aux portions encéphaliques affaissées.

La fosse occipitale inférieure, elle, est située trop profondément pour que son aplatissement, s'il existe, soit appréciable à l'extérieur. Constamment enfin, il y a un état d'induration variable du cervelet qui peut faire paraître ramolli le côté sain.

L'auteur tente d'expliquer les faits en question à la lumière des connaissances anatomiques du temps. Les conditions anatomiques, dit-il (p. 19-20), rendent compte des connexions étroites entre cerveau et cervelet. En effet, trois couches de fibres composent le pédoncule cérébral : « Les inférieures, après avoir franchi le pont de Varole, vont constituer la pyramide antérieure du même côté et se continuer avec la moitié opposée de la moelle épinière.

La majeure partie des fibres de l'étage supérieur du pédoncule cérébral se continue avec des pédoncules supérieurs du cervelet (*processus cerebelli ad testes*) ; ceux-ci sont parfaitement sains dans les cas qui nous occupent.

Ce n'est donc ni dans les fibres de l'étage supérieur, ni dans celles de l'étage inférieur, que nous trouvons le secret de la solidarité qui existe entre les lobes opposés du cerveau et du cervelet : c'est dans les faisceaux de l'étage moyen du pédoncule.

Or ces fibres, après s'être entrecroisées de droite à gauche à la partie supérieure de la protubérance, vont se continuer avec les faisceaux latéraux du côté opposé du bulbe. Au dire des anatomistes, elles s'y consomment toutes ; mais l'induction porte à penser qu'une partie de ces fibres va se rendre aussi au lobe latéral du cervelet... M. Charcot a vu, dans l'étage moyen du pédoncule sain, les faisceaux de fibres venues de l'hémisphère correspondant, se diviser en deux portions : l'une pour la moelle, l'autre pour le cervelet. Cette disposition anatomique expliquerait merveilleusement les relations que l'étude de l'atrophie cérébelleuse nous a indiquées. »

Voici le résumé des principales observations de Turner :

OBSERVATION I

Julie H..., 22 ans, appartient à une famille d'épileptiques et d'hystériques. Elle nous dit que dans sa septième année, à la suite d'une maladie convulsive grave, elle a perdu la vue en

même temps que l'usage des membres du côté gauche ; elle rapporte aussi à peu près à la même époque le début de l'épilepsie dont elle est atteinte. Les attaques se seraient déclarées après une chute dans une cave. La difficulté qu'elle éprouve à nous donner ces renseignements annonce un certain affaiblissement de la mémoire ; son intelligence est un peu obtuse ; elle est aveugle.

L'état actuel se ramène en résumé « à une hémiplegie gauche avec rétraction et atrophie des extrémités, main-bote cubito-palmaire, pied-bot varo-équin ; conservation de la sensibilité et de l'intelligence, épilepsie... On observe des tremblements et quelquefois des secousses douloureuses dans le côté paralysé et, en particulier, dans le membre supérieur. Les phénomènes prennent ordinairement plus d'intensité quand surviennent les accès d'épilepsie. Ils se montrent irrégulièrement à des intervalles plus ou moins éloignés, quelquefois par paroxysmes de plusieurs jours.

Elle a succombé à la phtisie pulmonaire.

Les données de l'autopsie se ramènent à : atrophie ou destruction d'une partie de l'hémisphère droit du cerveau ; atrophie consécutive de la moelle allongée du même côté, de la moelle épinière et du cervelet du côté opposé.

Pas d'altérations extérieures de la boîte osseuse du crâne ; mais intérieurement les parois sont au moins doublées et, en certains points, triplées d'épaisseur. « Quand on a enlevé la calotte du crâne, on aperçoit, à travers les membranes (p. 42-44), que le lobe antérieur de l'hémisphère est affaissé et plus court de 3-4 centimètres environ. La dure-mère ne présente en ce point rien de particulier, elle s'est facilement séparée des parois osseuses. Du reste, sur l'hémisphère gauche, elle n'offre rien que de très normal ; sur l'hémisphère droit, dans les points où elle n'adhère pas aux méninges, elle présente une coloration gris rougeâtre, comme s'il y avait eu dans l'arachnoïde un ancien foyer hémorrhagique. Son adhérence à l'arachnoïde et à la pie-mère a lieu sur une assez grande étendue.

due à la partie supérieure et externe de l'hémisphère qui présente en ce point une destruction profonde. A ce niveau, les membranes offrent des lésions d'inflammation ancienne; elles sont ternes, épaissies, on y rencontre çà et là quelques plaques osseuses, sous la forme de fragments plus ou moins allongés. Ailleurs, les méninges sont sans altération notable; seulement l'espace sous-arachnoïdien postérieur, rempli par le liquide céphalo-rachidien, est manifestement plus étendu à gauche, où il se prolonge jusqu'au milieu de la face inférieure de l'hémisphère cérébelleux. Les enveloppes de la moelle sont intactes.

L'examen du cerveau ne fait découvrir aucune lésion de l'hémisphère gauche; l'hémisphère droit présente plusieurs points importants à noter. Le lobe antérieur est atrophié dans toutes ses parties. Il est revenu sur lui-même; ses circonvolutions ratatinées sont moitié plus petites que celles du côté opposé. Il y a diminution à peu près égale de la substance grise et de la substance blanche. Elles ont subi l'une et l'autre un certain degré d'induration. Le lobule de l'insula persiste avec ses caractères ordinaires; il n'est que fort peu diminué de volume, sa consistance est ferme. Le lobe moyen et la partie voisine du lobe postérieur présentent en haut et en dehors une destruction considérable; les circonvolutions n'existent plus en ce point, elles sont remplacées par une excavation remplie de sérosité infiltrée dans des tractus cellulux qui vont se continuer avec le tissu cellulaire sous arachnoïdien et les adhérences à la dure-mère, présentant en ce point quelques ossifications. Cette excavation a 7 à 8 centimètres de longueur et 6 à 7 de largeur; elle s'étend jusqu'au corps calleux qui présente son aspect normal. Les circonvolutions qui peu à peu se changent sur ses bords en tissu celluleux où l'on ne voit plus trace de substance cérébrale, sont indurées, ratatinées, bien séparées les unes des autres et baignées par le liquide céphalo-rachidien.

Le ventricule latéral est distendu par 200 grammes de séro-

sité ; mais cette distension n'a pas lieu également sur tous les points de la cavité ventriculaire. L'étage supérieur ne présente pas en avant de dilatation anormale ; le corps strié n'est que très peu diminué de volume, seulement induré. C'est dans la moitié postérieure de l'étage supérieur du ventricule latéral et l'étage inférieur lui-même que s'est faite l'ampliation, et tous les organes qui font saillie dans cette portion dilatée sont atrophiés et indurés. La couche optique est complètement flétrie et déprimée ; l'ergot de Morand a disparu. Le corne d'Ammon est aplatie, on n'y observe plus que des vestiges du corps bordé et du corps frangé.

Le lobe gauche du cervelet (la lésion du cerveau est à droite) est très notablement atrophié dans toutes ses parties ; le pédoncule cérébelleux moyen correspondant ne participe que très peu à la lésion cérébelleuse. »

Lésions atrophiques du côté de la moelle allongée ; pédoncule cérébral plus petit à droite. Plus de saillie prononcée à droite, sur la protubérance et le bulbe, la pyramide antérieure de ce côté est réduite à la moitié de son volume normal ; atrophie spinale opposée à celle du cerveau.

OBSERVATION II

C'est une atrophie encéphalique unilatérale ; cicatrices d'ancien foyer hémorragique de l'hémisphère droit ; atrophie de la moelle allongée du même côté, du cervelet du côté opposé. Cliniquement hémiplégie ancienne, mais l'auteur ne sait rien sur l'époque à laquelle remontait l'hémiphégie (gauche). Hémisphère droit atrophié dans toute son étendue, dur, résistant. En outre, l'hémisphère gauche, lui, présente dans son lobe postérieur un ramollissement et un foyer d'hémorrhagie capillaire de la grosseur d'un œuf. « Une coupe longitudinale

(p. 46), faite sur le corps strié et la couche optique droite, met à découvert une cicatrice d'ancien foyer hémorragique. Entre la couche optique et le corps strié se trouve une petite cavité kystique, située profondément vers leur partie externe. Cette lésion est si peu étendue qu'au premier abord, je crus qu'il s'agissait là d'une atrophie primitive, c'est-à-dire sans lésion cérébrale. »

« Le lobe latéral gauche du cervelet, évidemment atrophié et induré, est plus mince que le droit ; sa consistance est aussi augmentée d'une manière très notable. »

D'autres observations positives, dues à d'autres auteurs, sont encore rapportées par Turner, ainsi que le cas négatif de Beau (obs. VII). Ce sont toujours des hémiplegies remontant à la *toute première enfance*.

Le travail de Turner, avec les nombreux faits d'atrophie croisée qu'il contient, présente la plus grande importance. Malheureusement les connaissances de l'époque sur les relations du cervelet avec le cerveau, la protubérance et la moelle étaient encore dans l'enfance et il ne put tirer toutes les conclusions que son étude comportait. C'était en effet le moment où à l'aide de coupes en séries, pratiquées sur des pièces uniquement durcies à l'alcool et examinées comme telles dans un peu de glycérine, au moyen de dissociations à la pince, que Stilling et Meynert pratiquaient leurs recherches sur la structure de l'axe cérébro-spinal. Ce n'est que quelques années plus tard que l'application des colorants à la technique histologique, que l'étude des dégénérescences secondaires pathologiques et expérimentales allaient ouvrir une ère nouvelle en anatomie du système nerveux. L'auteur put cependant conclure de ses observations et de celles des auteurs qu'il a cités, que

« dans les atrophies partielles ou unilatérales de l'encéphale, toutes les fois que le cervelet s'atrophie consécutivement au cerveau, cette altération intéresse l'hémisphère cérébelleux gauche, si au cerveau elle occupe l'hémisphère droit, et *vice versa*. »

En 1868, parut la thèse de Cotard (1) sur l'atrophie cérébrale, où cet auteur réunit un grand nombre d'observations d'hémiplégies, datant de l'enfance et suivies d'examen anatomiques. Ces observations sont malheureusement, pour quelques-unes d'entre elles, très anciennes et peu complètes. Quoiqu'il en soit, on trouve que dans quatre cas (obs. II, VII, XXIV, XXXVII), la moelle et le cervelet étaient atrophiés du côté opposé à celui de la lésion cérébrale. Dans cinq autres observations, le cervelet était atrophie en même temps que le pédoncule, la protubérance, la pyramide ; mais la moelle semblait saine. Dans quatre cas, il y aurait eu lésion atrophique d'un hémisphère cérébral avec intégrité du cervelet.

Nous renvoyons au chapitre III de notre travail pour tout ce qui concerne les opinions de Cotard sur l'importance des lésions médullaires dans la genèse de l'atrophie cérébelleuse croisée. Nous ne retiendrons ici que ses conclusions générales qui suivent et qui, aujourd'hui encore, n'ont pas perdu toute leur portée. « Il faudrait, dit-il, (p. 77) avant d'élever des théories, être sûr de la nature des lésions, avoir bien déterminé s'il n'y a point eu dans les parties atrophiees un travail pathologique primitif. La

(1) Cotard. Etudes sur l'atrophie cérébrale. *Thèse*, Paris, 1868.

seule considération que nous puissions avancer relativement à l'influence trophique des centres de substance grise les uns sur les autres, c'est qu'il existe certainement une synergie, une activité associée de différentes parties des centres nerveux ; que la destruction de certains organes nerveux doit entraîner l'inactivité de quelques autres et que peut-être quelques atrophies secondaires sont seulement dues à cette perte de l'activité fonctionnelle normale qui entraîne la perte de l'activité nutritive. » Nous reviendrons sur la dernière partie de ces conclusions où est affirmée pour la première fois la théorie des atrophies cérébelleuses par « inactivité ».

Avant d'aborder l'étude historique des travaux histologiques modernes sur la question, qui commencent avec le premier examen, fait par Major, d'un hémisphère cérébelleux, atteint d'atrophie croisée, nous devons dire quelques mots des travaux de Luys et de Vulpian, parus peu avant la thèse de Cotard.

Dès 1865, Luys (1), attire l'attention sur la « solidarité des différents dépôts de substance grise entre eux », qui provient de ce que « certains dépôts de substance grise ont la propriété de servir en quelque sorte de *centres nutritifs* pour les fibres qui en émergent » et de ce que la lésion protopathique, qui porte sur la cellule placée à l'extrémité d'une fibre nerveuse retentit passivement sur la fibre d'abord et médiatement sur la cellule associée. Un peu plus loin (p. 502), il rapporte un cas d'atrophie cérébel-

(1) Luys. Recherches sur le système nerveux cérébro-spinal. Paris, 1865, p. 485 et 486.

leuse croisée, dû à Charcot (1), avec des cas que nous avons déjà cités. Commentant le cas de Lallement (*Bulletins de la société anatomique*, 1862, p. 190) où, avec un lobe cérébelleux gauche très atrophié, il n'y avait de lésions importantes que dans le corps strié droit et peu de chose dans le cerveau, il admet qu'il peut exister aussi une atrophie centrifuge, à point de départ cérébelleux. Ces phénomènes, pour l'auteur, prouvent l'entrecroisement des fibres pédonculaires cérébelleuses qui est tel (p. 500) que leurs expansions terminales sont presque toutes localisées précisément dans le côté opposé à celui d'où elles tirent leur origine intra-cérébelleuses, et ces fibres, arrivées au dernier terme de leur parcours, deviennent (p. 157) « les origines d'un véritable lacis plexiforme de substance grise, continu de bas en haut depuis la région bulbaire jusqu'à la région du corps strié ». Ces agglomérations grises constituent la sphère d'activité du cervelet.

Vulpian (2) s'élève contre l'existence de fibres cérébro-cérébelleuses, admise par Turner, et ne trouve pas qu'il soit démontré « qu'un centre nerveux ait sa nutrition soumise à celle d'un autre centre nerveux *par l'intermédiaire de fibres et de faisceaux nerveux* ». Mais il ne conteste pas l'existence de l'atrophie cérébelleuse croisée. Il propose cependant une autre hypothèse explicative, après avoir attiré l'attention sur la fréquence de l'atrophie de la moëlle du même côté que le lobe lésé du cervelet. Cette hypothèse

(1) Charcot. Comptes rendus de la Société de biologie, 1852, p. 191.

(2) Vulpian. Comptes rendus de la société de biologie, mai 1856, p. 143-147.

consiste « à regarder l'atrophie comme le résultat d'une lésion frappant d'ensemble sur toute la moitié du système nerveux, j'entends sur la moitié anatomo-physiologique (moitié droite de la moelle et lobe droit du cervelet, hémisphère gauche du cerveau et *vice-versa*). Mais Vulpian ajoute qu'il ne donne cette idée que comme une hypothèse qu'il est prêt à abandonner. Quoi qu'il en soit, il tend à expliquer l'atrophie cérébelleuse par celle de la moelle et celle-ci par celle du cerveau. Comme Turner, il voit l'importance de la question de savoir s'il s'agit ici d'un processus congénital.

Quelles sont maintenant les altérations cérébelleuses que l'on rencontre dans les cas d'atrophie croisée? Le premier examen histologique est dû à Major (1). Cet auteur observa dans un cas que l'hémisphère atrophié présentait « un état de minceur et d'usure de la couche grise, des cellules de Purkinje rares et peu développées et une quantité excessive de corpuscules de tissu conjonctif. » Quant à la couche granuleuse sous-jacente, elle ne semblait pas altérée d'une manière visible. Cliniquement, il s'agissait d'une jeune fille, atteinte d'imbécillité congénitale et qui présentait, avec une hémiplégie droite, des accès de convulsions épileptiques. Le tableau clinique était sous la dépendance d'une atrophie de l'hémisphère gauche, de moitié au moins plus petit que le droit. C'est, dit l'auteur, une *lésion datant de très loin: May be set up before birth or shortly afterwards in early infancy.*

Un deuxième examen capital, dû à von Monakow,

(1) Major. *Journal of mental Science*, n° 25, 1880, p. 161-165.

est publié (1) dans son article : « Experimentelle u. pathol. anat. Untersuchungen über die Haubenregion, den Sehhügel und die Regio subthalamica ». Cet examen porte sur un cas douteux prêtant beaucoup à la discussion. C'est l'observation III (p. 120 et seq.).

Elle concerne un garçon de 12 ans (J. Seeger) Accouchement au forceps. Père buveur. Développement intellectuel faible. Epilepsie depuis la huitième année. Hémiatrophie et hémiparésie gauches légères. Mort à la suite de manifestations cérébrales graves.

A l'autopsie : Perte de substance porencéphalique ancienne dans le lobe pariétal de l'hémisphère cérébral *droit*. Perte analogue de substance dans l'hémisphère cérébelleux *gauche*. Hydrocéphalie *ex vacuo*.

Dégénérescences secondaires à droite dans la :

Capsule interne, cône optique, région sous-thalamique ;

Région de la calotte, dans le pédoncule, le tractus optique, le lobe occipital ;

La radiation optique, les tubercules quadrijumeaux, la protubérance, l'olive ;

A gauche dans les :

Pédoncules cérébelleux et dans les noyaux des cordons postérieurs.

La *lésion cérébrale hémisphérique* est un entonnoir porencéphalique typique, qui se continue latéralement dans la fosse sylvienne béante et communique par une fente large de 1 centimètre et épaisse de 1 millimètre avec le ventricule latéral droit. Tout l'hémisphère *droit* est plus petit (19 centimètres

(1) von Monakow. *Archiv, für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, Bd. XVII. H. 1, 2 (pagination d'après le tirage à part paru chez A. Hirschwald. Berlin, 1895).

contre 24 centimètres à gauche) et ne recouvre que peu le cervelet droit. L'entonnoir comprend : les circonvolutions centrales antérieures et postérieures ainsi que l'opercule, la partie antérieure du gyrus supramarginalis, la première circonvolution temporale. Toutes ces circonvolutions, à direction radiaire, constituent les parois de l'entonnoir. Le lobe frontal est bien développé des deux côtés, mais le lobule pariéto-occipital droit a subi une forte réduction en masse et ses circonvolutions sont plus étroites.

L'hémisphère cérébelleux gauche présente également une perte de substance porencephalique considérable communiquant avec le quatrième ventricule. Le cervelet gauche a tout au plus le sixième de ses dimensions normales et n'est épais que de 2 à 3 centimètres. Le bras supérieur gauche et une partie de la surface supérieure du lobe quadrilatère sont conservés, mais la couche médullaire de ce dernier en a complètement disparu. Les lobules cunéiforme et gracile, ainsi que le lobe semi-lunaire inférieur et postérieur, manquent à gauche presque totalement. Déficit partiel dans le domaine des amygdales et des segments du vermis inférieur. La cavité qui comprend les lobes cérébelleux entourant le grand sillon horizontal est pleine de liquide etc.

Dans le vermis inférieur, le vermis supérieur et dans les circonvolutions conservées des lobes gracile et cunéiformes, il y a encore un nombre considérable de cellules de Purkinje. Ces cellules, en revanche, *manquent* complètement dans la tonsille et le lobe quadrilatère. Les vaisseaux du cervelet, partout libres et perméables, sont très petits et très minces.

Von Monakow considère ces lésions cérébelleuses gauches comme nettement primitives.

A gauche, les dégénérescences secondaires sont très manifestes dans les trois pédoncules cérébelleux, particulièrement dans le pédoncule cérébelleux moyen, qui n'a plus que le $1/5$

du diamètre de celui du côté droit et est constitué par des fibres de calibre réduit. Le corps restiforme présente environ le quart de son volume normal, tandis que le pédoncule cérébelleux supérieur gauche n'a perdu qu'un tiers de son volume. « Comme à l'exception de quelques rares faisceaux, la voie pyramidale droite manque complètement et que les segments latéraux du pédoncule ont en majorité disparu, on note dans la protubérance, par l'adjonction de la dégénérescence secondaire des pédoncules cérébelleux, un aspect très particulier. C'est qu'à droite, les fibres du pont sont en majorité constituées de fibres émanées du pédoncule cérébelleux moyen et l'on n'aperçoit presque aucune fibre sagittale (disparition des fibres du pédoncule cérébral). tandis qu'à gauche, c'est précisément le pédoncule cérébelleux moyen qui est fortement réduit et la région ne présente presque uniquement que les fibres du pédoncule, coupées de-ci, de-là, il est vrai, de fibres croisées du pédoncule cérébelleux droit et d'autres fibres transversales (commissurales) du pont. Comme les fibres, la substance grise du pont se présente aussi différemment des deux côtés : à gauche, très jolie séparation des divers faisceaux, issus du pédoncule, par de la substance grise réticulée ; à droite, au contraire, il n'y a de masses grises normales que dans les environs du faisceau pontique frontal et — à cause de la dégénérescence du reste du segment du pédoncule — la substance grise pontique y afférente est en grande partie atrophiée (dégénérescence des cellules ganglionnaires). Là, dans le milieu de la partie droite de la protubérance, il y a des champs nettement dégénérés, parcourus de fibres protubérantielles normales. La substance grise ventrale du pont est partiellement dégénérée des deux côtés, mais plus à droite qu'à gauche. Conservation assez bonne de la substance grise dorsale et latérale du pont.

Très intéressantes à étudier sont les fibres arciformes de la calotte et de la formation réticulaire. Tandis que, comme nous l'avons dit, la coupe transversale du pédoncule cérébelleux supérieur gauche (avant l'entrecroisement) nous montre une

importante réduction — par diminution du calibre des fibres — on voit dans l'aire des fibres, appartenant à la formation réticulée et située entre celui-ci et le ruban de Reil, se dessiner de bas en haut, à partir du raphé, un progressif accroissement de fibres. Et si l'on étudie la série des coupes de cette région (coupes faites peu avant le croisement des pédoncules cérébelleux supérieurs), on se convainc bientôt que de là, jusqu'aux coupes au niveau du tiers supérieur de l'olive inférieure, et de *droite à gauche*, de puissantes fibres arciformes venant du pédoncule cérébelleux moyen *droit* et croisant le raphé en sens ascendant, pénètrent dans la formation réticulée pour s'y perdre. L'adjonction de fibres correspondantes, de *gauche à droite*, venant de la région du pédoncule cérébelleux moyen gauche atrophié, est très minime, elle, que ce soit en sens ascendant ou en sens descendant : ce fait met très en relief les fibres puissantes allant de droite à gauche. Les images ainsi obtenues ressemblent extraordinairement à celles qu'on constate chez le lapin auquel on a pratiqué une section unilatérale du pédoncule cérébelleux moyen (Mingazzini). La présence de ces fibres arciformes, allant de droite à gauche dans la moitié supérieure de la moelle allongée, est d'autant plus frappante que, par la dégénérescence du corps restiforme gauche, les fibres arciformes qui vont de ce dernier à l'olive droite sont résorbées en majorité.

...En ce qui concerne le pédoncule cérébelleux supérieur gauche, sa réduction de volume est uniquement conditionnée par une atrophie secondaire simple de ses diverses fibres. Si du côté droit et du côté gauche on compare les sections transversales de ses fibres à de forts grossissements, on voit que du côté gauche *toutes les petites images solaires sont notablement plus petites*. Ici (aussi), cylindre-axe et gaine myélinique participent de la même façon à l'atrophie. Mais *nulle part il n'y a*, dans le pédoncule cérébelleux supérieur gauche d'*altérations dégénératives*. Au voisinage du noyau rouge — après l'entrecroisement — le noyau, dit « noyau blanc », qui appartient

surtout aux fibres du pédoncule cérébelleux supérieur, est plus étroit à droite...

...En rapport avec la dégénérescence du corps restiforme gauche, ses différentes dépendances apparaissent, elles aussi, dégénérées: ce sont les fibres arcoiformes gagnant l'olive droite, les fibres pour le noyau du cordon latéral et le noyau dorsal du corps restiforme, les fibres allant du cervelet au cordon latéral et dont la dégénérescence, en sens descendant, se laisse poursuivre très loin dans la moelle. Dégénérescence marquée, mais non totale, de l'olive droite (dégénérescence partielle des cellules ganglionnaires, disparition des fibres hilaires, atrophie de la substance gélatineuse). du noyau du cordon latéral droit et de la partie latérale du noyau du cordon de Burdach (p. 137-139). »

Etiologiquement, il faut tenir compte de l'hérédité, de l'alcoolisme du père, de l'accouchement par le forceps. D'après von Monakow, ces facteurs auraient très probablement amené, à une période fœtale précoce, un trouble du développement dans le système nerveux central.

A ces données anatomo-cliniques, von Monakow a joint les résultats très importants de l'expérimentation. Il a étudié, en effet, les conséquences de l'ablation d'un hémisphère cérébral chez les animaux nouveau-nés. Nous rapportons ici les expériences qui ont un rapport direct avec notre sujet.

EXPÉRIENCE I

Ablation de tout un hémisphère cérébral (l'hémisphère droit), à l'aide du couteau et de la cuiller chez un *chien nouveau-né* de race grande. Après six mois, l'animal est sacrifié et l'on note à l'autopsie :

Intégrité de l'extrémité du lobe frontal et du lobe olfactif, d'une partie du gyrus sigmoïde, du gyrus fornicatus, de l'uncus et du noyau amygdalien, de quelques parties du noyau lenticulaire, d'une partie de la corne d'Ammon et du fimbria, parties qui avaient toutes été respectées par l'instrument.

Atrophie de toutes les parties hémisphériques restantes, des corps genouillés droits, interne et externe, qu'il est à peine possible de retrouver, puis du tractus optique droit, etc., de la *moitié gauche du cervelet*, notablement plus petite que la droite, du tubercule quadrijumeau droit. Toutes ces constatations se faisaient à l'œil nu.

L'examen histologique montra une atrophie de l'écorce cérébrale, sauf à son extrémité frontale qui avait été épargnée par le couteau. Dans l'écorce de ces circonvolutions, on nota une destruction totale des grandes cellules pyramidales (cellules de Betz). Les autres cellules, bien que très réduites de nombre, présentaient une structure normale. Diminution énorme des fibres d'association. Atrophie secondaire, plus ou moins marquée, des parties de l'écorce épargnée (gyrus fornicatus, uncus droit, etc.), du corps strié et du noyau lenticulaire, de la couche optique. Atrophie de l'hémisphère cérébelleux gauche, etc.

EXPÉRIENCE II

Ablation de tout l'hémisphère cérébral droit, du corps strié et du noyau lenticulaire chez un *chat nouveau-né*. Lésion simultanée du tractus optique droit, du tubercule antérieur, du corps mamillaire, du nerf oculo-moteur. Autopsie au bout de cinq semaines.

Atrophie légère de l'hémisphère gauche. *Résorption* du corps calleux et atrophie marquée de la couche optique droite,

du noyau rouge droit, du pédoncule, de la protubérance. *L'hémisphère cérébelleux gauche* est plus petit qu'à droite. Il en est de même du pédoncule cérébelleux supérieur gauche, du tubercule quadri jumeau antérieur droit, des racines cérébrales du nerf oculo moteur droit, des noyaux de Goll et de Burdach.

C'est donc là une réalisation expérimentale de l'atrophie croisée du cervelet. D'après von Monakow, ces deux expériences permettent de conclure que la destruction de l'écorce cérébrale entraîne non seulement (p. 56) « une élimination des éléments compris dans la masse enlevée, mais encore une atteinte importante des neurones dont le corps cellulaire est situé dans des parties différentes, quelquefois très éloignées du cerveau, mais dont les prolongements nerveux se dirigent vers l'écorce cérébrale et qui sont réduits par l'opération à une complète inactivité. En d'autres termes, à la suppression d'un hémisphère cérébral correspond une atteinte grave de tout un complexe de neurones, dont seuls quelques segments pénètrent dans le cerveau, tel qu'il est grossièrement délimité en anatomie, et qui, sur une grande longueur de leur trajet, appartiennent au domaine d'autres vésicules cérébrales. »

Une année après la publication de von Monakow, parut la thèse de Victor de Jong (1), où cet auteur examine avec soin un cas d'atrophie croisée du cervelet. Son observation concerne un enfant qui, bien portant à la naissance,

(1) De Jong. Beschreibung eines Falles von Hemiatrophia cerebri mit Atrophie der gekreuzten Kleinhirnhemisphäre. Dissert. Freiburg, 1896.

devint malade à 15 mois, présenta des signes d'une infection aiguë et de violentes convulsions du côté gauche qui laissèrent à leur suite une hémiplégie. L'enfant devint idiot. Trois ans après, commencèrent les accès épileptiformes. Le côté gauche du corps se développa moins que le droit. Le malade meurt à 20 ans.

L'autopsie montre une forte atrophie de l'hémisphère cérébral droit, recouvert de méninges épaissies. Pyramide droite très atrophiée. Atrophie très marquée de l'hémisphère cérébelleux gauche, avec intégrité du vermis, ainsi que de ses pédoncules. L'atrophie cérébrale atteint surtout le lobe pariétal, l'insula et le lobe temporal, où elle se présente sous forme de tissu spongieux, réticulé, déjà vu par Cruveilhier : ce sont les reliquats de l'encéphalite. Dans les régions moins atteintes, surtout aux pôles de l'hémisphère, il n'y a que des dégénérescences et des atrophies secondaires. Toute la moitié droite du tronc cérébral (thalamus, couronne rayonnante, noyau coudé, corps quadrijumeaux postérieur et antérieur etc.) est très atrophiée. Mêmes altérations dans le bulbe et la moelle. On note, en plus d'une forte atrophie du noyau rouge, due surtout à une atrophie des fibres venant de la région sous-thalamique du noyau dentelé croisé, une atrophie modérée de la substance grise du pont à droite. Au cervelet, l'atrophie porte surtout sur le lobe quadrilatère, dans nombre des circonvolutions duquel les cellules de Purkinje ont disparu. Cette atrophie des cellules de Purkinje prouverait, pour l'auteur, que « ces cellules envoient leur prolongement directement, sans interruption, vers l'hémisphère cérébral croisé et que ces prolongements ont été interrompus dans leur prime jeunesse, avant d'avoir eu des gaines myéliniques » (p. 65). Atrophie de l'olive droite.

En somme, c'est une atrophie cérébrale à foyers primitifs dans les lobes pariéto-temporaux, avec atrophie

secondaire dans les deux circonvolutions frontales supérieures à leur partie antérieure, dans l'uncus et le lobe occipital où manque le tissu spongieux. Aux pôles cérébraux, le tissu nerveux est relativement normal. Les atrophies secondaires frappent la voie motrice dans le tronc cérébral, le pont, le bulbe, la moelle. Quant à l'atrophie cérébelleuse croisée, très nette, l'auteur y insiste peu et donne une description des plus succincte de ses altérations. Une seule remarque doit être retenue : l'auteur insiste sur le fait que c'est la moitié supérieure du cervelet « sur laquelle repose la partie intacte du cerveau » qui est particulièrement atrophiée (p. 31).

En 1900, paraît le travail de Mott et Tredgold (1), où ces auteurs rapportent trois cas d'atrophie cérébrale dont un seul fut suivi d'atrophie cérébelleuse croisée.

Dans ce cas, il s'agissait d'une lésion primitive du ganglion basal gauche (probablement de la couche optique) survenue à un âge très peu avancé et due probablement à l'occlusion d'une artère perforante basale. En même temps, on note toute une atrophie de l'hémisphère gauche, du pédoncule gauche et des ganglions de la base du même côté, de la pyramide gauche ainsi que du pont et de la moelle (sclérose du faisceau pyramidal croisé). Atrophie de l'hémisphère cérébelleux droit ainsi que de ses pédoncules supérieurs. Les attaques épileptiformes remontaient à l'enfance. Plus tard, hémiplegie droite et démence progressive.

Histologiquement, les lésions corticales sont surtout marquées dans les circonvolutions pariétales et centrales, moins

(1) Mott et Tredgold. Hemiatrophy of the brain and its results on the cerebellum, medulla and spinal cord. *Brain*. 1900. p. 239-276.

intenses dans les circonvolutions frontales et très peu intenses dans le lobe occipital. Ce sont surtout les grosses cellules pyramidales qui sont atteintes : elles sont absentes ou extrêmement diminuées de volume. Atteinte principalement des fibres de projection. Pour l'auteur, ces altérations dépendraient des ganglions centraux. Atteinte marquée des ganglions de la base, surtout des deux tiers antérieurs du thalamus dont les cellules sont très diminuées de nombre. Au cervelet, l'atrophie frappe surtout les lobes culminés, le lobe biventral dont la moitié postérieure seule est atrophiée. Le noyau dentelé est aussi plus petit et contient moins de cellules. Le pédoncule cérébelleux supérieur du même côté, c'est-à-dire à droite, est extrêmement petit. Le vermis et les autres parties du cervelet sont normaux. On constate au microscope qu'il y a une *absence complète de cellules de Purkinje* dans les circonvolutions atrophiées et que la couche granuleuse est divisible en deux couches cellulaires. Immédiatement au-dessous de la couche cellulaire de Purkinje, il y a une couche de cellules rondes qui persiste sans changement en dépit de l'atrophie. Les vraies cellules granuleuses sont très diminuées. Diminution de la couche moléculaire. Les fibres blanches sont aussi très diminuées, surtout celles qui sont en connexion avec les cellules de Purkinje. Pour les auteurs, l'atrophie cérébelleuse serait due « aux connexions du cervelet avec les ganglions de la base du côté opposé, connexions établies par des fibres traversant le pédoncule cérébelleux supérieur » (p. 244). Le noyau rouge n'a pu être examiné. Quant à l'atrophie du corps dentelé, elle engendre l'atrophie de l'écorce cérébelleuse, à moins que cette écorce cependant ne reçoive directement les fibres pédonculaires supérieures.

Les auteurs estiment que c'est principalement l'atteinte du système ganglionnaire basal qui entraîne l'atrophie cérébelleuse croisée (p. 259).

L'année suivante parut la thèse de Lydia Kotschetskowa (1), dans laquelle un cas d'atrophie cérébelleuse croisée se trouve soigneusement étudié. Nous en rapportons ici les passages principaux (résumé) :

Louise Egger, âgée de 20 ans. Cette malade était une idiote très atteinte. Hémiplégie ancienne gauche incomplète avec contracture. Légère hypotonie du côté de la jambe droite. Succombe le 22 mai 1898 à la tuberculose pulmonaire.

A l'autopsie : atrophie très marquée du cerveau droit. Microgyrie. Atrophie cérébelleuse gauche. Tuberculose pulmonaire, etc.

Examen macroscopique du cerveau (p. 11). — L'hémisphère cérébral droit est microgyrique *in toto*. Cerveau droit normal. « Les circonvolutions et les scissures de l'hémisphère droit frappent par leur étroitesse, leur inégalité et leur trajet irrégulier. Les sillons sont profonds en général et béants dans quelques endroits... Les circonvolutions présentent des incisions latérales nombreuses qui donnent un aspect très particulier à la surface hémisphérique. »

Examen macroscopique du cervelet. — Le cervelet présente une hémiatrophie gauche marquée. La masse comparative des deux cervelets est :

La plus grande largeur, à gauche.....	3 1/2 cm.
— à droite.....	4 1/2 cm.
La plus grande hauteur, à gauche.....	3 cm.
— à droite.....	4 cm.

« La moitié atrophique du cervelet présente, dans sa totalité, une forme assez normale ; la convexité seule est notablement aplatie. En examinant la surface basale du cervelet, on est

(1) Lydia Kotschetskowa. Beiträge zur pathologischen Anatomie der Mikrogyrie und Mikrocephalie. *Inaugural-Dissertation*. Zürich, chez Schumacher, Berlin, 1901.

frappé par l'atrophie considérable de la tonsille gauche, qui est moitié moins grande que la droite. Les circonvolutions des lobes quadrilatère, gracile et cunéiforme sont remarquablement étroites, pareilles à des lamelles d'aspect plus ou moins serpentin (microgyrie cérébelleuse). »

A la base de l'encéphale, on note une réduction de volume de l'hippocampe et de l'uncus. Le corps mammillaire droit, très atrophié, présente une teinte grise. Le pédoncule cérébral droit est d'un tiers plus étroit qu'à gauche. On constate une certaine asymétrie protubérantielle et bulbaire ; l'atrophie de la pyramide droite, cependant, est insignifiante.

Examen histologique du cerveau (Carmin et Weigert-Pal).— Les lésions de l'écorce peuvent être classées en trois groupes, présentant chacun les caractères distinctifs suivants :

Premier groupe. Réduction générale des circonvolutions, avec conservation de la structure normale de l'écorce et de la substance blanche.

Deuxième groupe. Ratatinement plus marqué des circonvolutions, lié à des modifications plus intenses des couches corticales et de la substance blanche, modifications allant dans le sens de dégénération secondaires.

Troisième groupe. Transformation scléreuse, diffuse et intense, des circonvolutions jusqu'à effacement de leur aspect normal, avec formation de petites cavités kystiques et présence d'autres altérations pathologiques primitives.

Sur des coupes sériées, on voit que les lésions n'apparaissent qu'à une distance de 3 centimètres du sommet du lobe frontal. Dans la partie antérieure du cerveau, depuis la portion lésée du lobe frontal jusqu'à la moitié antérieure du thalamus, les lésions du manteau cérébral présentent indubitablement « le caractère *secondaire* et diffèrent peu de ce qu'on observe sur les préparations de cerveaux d'animaux ayant des atrophies secondaires de l'écorce, après ablation expérimentale de régions corticales voisines » (p. 17). On note aussi un amincissement notable de l'écorce. Au milieu de la couche des cel-

lules pyramidales et parallèlement à sa surface, court une bande claire, constituée par du tissu dégénéré (pertes de substance fondamentale, lacunes laissées par les cellules ganglionnaires, prolifération névroglique modérée). Les languettes de substance blanche contiennent encore beaucoup de fibres normales, mais celles-ci sont plus petites.

En arrière des circonvolutions frontales, ces lésions ne font qu'augmenter. On voit particulièrement une réduction en masse du centre ovale. A ce niveau, la couche corticale la plus interne, ainsi que la substance blanche voisine, sont dégénérées ; mais la raie blanche est moins nette que dans les coupes plus antérieures.

Plus postérieurement encore, au niveau de l'opercule, de la partie inférieure de la circonvolution centrale antérieure, les lésions augmentent encore d'intensité et dans les languettes de substance blanche, le nombre des fibres dégénérées est encore plus considérable. Il en est de même au niveau de l'écorce insulaire et de l'opercule, où les fibres tangentielles manquent presque complètement.

Dans la partie postérieure du cerveau, au niveau de la partie postérieure du thalamus, peu avant le corps du Luys, ces mêmes lésions de dégénérescence se retrouvent et à un plus haut degré. A ce niveau apparaissent, en outre, des lésions *primitives* (partie inférieure de l'insula et circonvolutions basales et temporales). On voit, en effet, dans le tissu induré, de petites cavités rondes, de la grosseur d'une tête d'épingle, qui sont de vieux foyers nécrotiques, actuellement résorbés. Ces petits kystes miliaires communiquent quelquefois. On les rencontre surtout dans la couche profonde de l'écorce et dans la substance blanche immédiatement adjacente, où ils sont quelquefois volumineux. Les circonvolutions I¹ à I³, ainsi que le gyrus supramarginalis et le gyrus angulaire, jusqu'à 4 centimètres environ de la pointe du lobe occipital, sont réduites à des formations minces, semblables à du cuir, nettement microgyriques ; quelquefois on aperçoit des formations rappelant

des champignons ou des polypes. Les fibres blanches normales sont très rares.

Vers la pointe occipitale, toutes ces lésions s'atténuent notablement.

A côté de ces lésions corticales et sous-corticales, il faut mentionner la réduction des fibres du centre ovale et du corps calleux. Dégénérescence secondaire relativement peu intense de la capsule interne. Diminution de volume de la couche optique droite.

Le cerveau moyen présente peu de lésions. Le noyau rouge gauche est peu diminué. Il y a cependant une réduction notable du pédoncule cérébelleux supérieur gauche, ainsi que du pédoncule cérébelleux moyen gauche.

Le corps restiforme gauche est plus petit que le droit et contient quelques faisceaux dégénérés.

Le pédoncule droit est réduit d'un tiers environ. Ruban de Reil et formation réticulaire réduits à droite dans une faible mesure. L'olive inférieure croisée est un peu réduite et présente de la dégénérescence de ses cellules ganglionnaires. La pyramide droite est d'un tiers plus petite qu'à gauche; mais sans vraie dégénérescence de ses faisceaux, car la lésion corticale a ménagé beaucoup de cellules d'origine.

Examen histologique du cerbelet. — Il ne s'agit pas ici seulement (p. 26) d'une atrophie totale (ou secondaire) de l'hémisphère cérébelleux, mais il y a encore par places une *microgyrie particulière et assez intense* des circonvolutions cérébelleuses. Ce caractère microgyrique appartient particulièrement aux circonvolutions de la tonsille, à celles de la surface latérale et, à un moindre degré, aux circonvolutions de la surface supéro-latérale des lobes quadrilatère et semi-lunaire supérieurs. Les parties microgyriques sont assez nettement séparées des autres parties de l'hémisphère; elles ne présentent que des circonvolutions naines, mais à type cérébelleux souvent assez normal. A certains endroits, il y a des saillies atypiques et des invaginations qui, *mutatis mutandis*, peuvent être comparées aux

altérations des circonvolutions microgyriques du cerveau. L'écorce microgyrique diffère notablement de la normale. Dans toutes les trois couches, des altérations pathologiques peuvent être décelées. Mais, avant tout, on est frappé par un amincissement intense de la couche moléculaire qui est abondamment parsemée de noyaux névrogliques ; elle contient aussi de nombreux vaisseaux notablement dilatés. La striation transverse délicate, particulière à cette couche, est encore reconnaissable ici.

La couche granuleuse aussi est fortement réduite et pauvre en cellules. Les divers grains sont beaucoup plus petits que dans les circonvolutions saines voisines. Aussi à la limite de cette couche et de la couche moléculaire, y a-t-il en plusieurs endroits une couche de cellules granuleuses plus grosses qui frappe et apparaît comme une bande tout à fait étroite et intensément colorée.

Les *cellules de Purkinje* sont, en général, très rares dans les circonvolutions microgyriques ou font même *totalemt défaut*. Ici et là, on les voit par petits groupes. Mais dans les cellules de Purkinje conservées, on ne peut déceler de modifications histologiques.

Les languettes de substance blanche des circonvolutions cérébelleuses naines sont extrêmement étroites, mais on y peut encore reconnaître les fibres. Ici, comme dans toutes les autres couches de l'écorce cérébelleuse microgyrique, la prolifération névroglique est très étendue. Les vaisseaux du cervelet sont dilatés et présentent ici et là des parois légèrement épaissies ; les espaces périvasculaires aussi sont légèrement dilatés, particulièrement dans l'hémisphère gauche. Peut-être est-ce pour cela que, sur les coupes transversales non colorées, tout l'hémisphère gauche apparaît notablement plus foncé que le droit. C'est sans doute un résultat de la stase sanguine (compression par l'hémisphère cérébral sain). Pas d'altérations pathologiques proprement dites sur les parois vasculaires, à lumière tout à fait intacte.

En ce qui concerne les circonvolutions *non microgyriques* (lobus cuneatus, lobes semi-lunaire inférieur et gracile, quelques parties de vermis, etc.), elles présentent toutes un amincissement de l'écorce et des languettes de substance blanche, mais il n'y a pas d'altérations histologiques frappant spécialement tels éléments ou telles couches : l'atrophie est ici *uniformément répartie sur toutes les couches* (atrophie simple).

Il faut encore mentionner, avec les lésions cérébelleuses, une atrophie frappante du corps dentelé gauche. Au microscope, l'écorce grise de cette formation paraît relativement mince et les festons ont un aspect plus serpentin que du côté droit qui est sain. Les cellules ganglionnaires sont pour la plupart atrophiées, ratatinées et un peu plus rapprochées les unes des autres qu'à droite. Dans la substance blanche attenante au segment médio-ventral de la lame grise du corps dentelé, où s'observe la dégénérescence la plus intense avec disparition quelquefois totale des éléments cellulaires, il y a une disparition étendue des fibres et une dégénérescence des faisceaux en même temps qu'une prolifération névroglique marquée. La substance blanche du hile du corps dentelé est assez atrophiée (disparition des fibres).

En somme il s'agit d'une « réduction générale considérable et d'une microgyrie intense de l'hémisphère cérébral droit, liées à une hémiatrophie avec microgyrie de l'hémisphère cérébelleux croisé » (p. 33). Si la lésion cérébrale, en elle-même, ne présente rien de bien particulier, il n'en est pas de même de celles de l'hémisphère cérébelleux. « Tout à fait problématique, dit Lydia Kotscheltkowa (p. 35), est la microgyrie de l'hémisphère cérébelleux gauche. Ici il s'agit... d'un amincissement important de toutes les couches corticales avec disparition partielle des cellules de Purkinje et prolifération névroglique très intense :

mais il n'y a pas ici de résidus de processus encéphalitiques. Les altérations cérébelleuses portent donc des caractères semblables à ceux que nous avons décrits sur les circonvolutions cérébrales microgyriques et classés dans le deuxième groupe de lésions cérébrales. Cependant elles ne peuvent être considérées sans plus comme secondaires, parce qu'il n'y avait d'interruption de fibres en masse ni dans le domaine de la substance blanche cérébelleuse, ni dans les pédoncules du cervelet. Les altérations étaient aussi trop intenses pour être considérées uniquement comme suites secondaires du processus primitif pathologique dans l'hémisphère cérébral droit, quand bien même une partie des altérations dans l'hémisphère cérébelleux gauche puisse sans aucun doute être rapportée à l'atrophie secondaire (atrophie de deuxième ordre). Dans la microgyrie du cervelet il s'agit, me semble-t-il, ou bien d'un processus obscur *sui generis*, peut-être d'une occlusion incomplète de toutes petites artérioles — à mettre en rapport avec la thrombose ou la compression de ces derniers — ou de pures anomalies de développement. » Nous rapprochons de cette proposition dernière, la constatation que fait l'auteur que si l'époque de la formation des lésions est incertaine, elle remonte probablement à la première enfance ou même à la vie intra-utérine. Car s'il n'y a pas de trouble de développement évident, les lésions diffèrent cependant beaucoup des lésions cérébrales tardives.

En 1902, MM. Lannois et Paviot (1) communiquèrent

(1) Lannois et Paviot. Les lésions histologiques de l'écorce dans les atrophies du cervelet. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 6, novembre-décembre 1902.

un cas d'atrophie croisée du cervelet et l'accompagnèrent d'observations très importantes. C'est leur observation III, intitulée : Hémiplégie spasmodique infantile droite ; épilepsie ; sclérose cérébrale de l'hémisphère gauche avec atrophie croisée du cervelet. Nous la reproduisons ici en la résumant.

Philomène M..., 49 ans. Son père est mort à 87 ans et sa mère à 80. On ne peut obtenir beaucoup de renseignements, car son état psychique est défectueux et la personne qui l'accompagne et la soigne ne la connaît pas depuis longtemps. On n'a pas de renseignements sur sa naissance ; elle sait seulement qu'elle aurait eu des convulsions à quinze mois, lorsqu'elle était en nourrice. Depuis elle a toujours pris des crises. Celles-ci paraissent assez fréquentes : la sœur qui l'accompagne en a vu plusieurs. C'est une femme d'aspect vieilli qui présente une hémiplégie droite remontant au début des premières crises, c'est-à-dire à l'âge de quinze mois. Elle boite et fauche en marchant. Le bras droit est accolé au tronc, l'avant-bras fléchi, les doigts et surtout l'index ayant aussi de la tendance à se mettre en flexion.

Trois ans plus tard, en 1901, elle devient brusquement délirante. Cet état dure près d'un mois. Avec des intervalles de calme, les accidents délirants reparaissent plusieurs fois. En 1902, mort après un état demi-comateux qui dure depuis huit à dix jours.

A l'autopsie, du côté de l'*encéphale*, pas d'adhérences de la dure-mère à la calotte crânienne. Après l'incision de la dure-mère, il s'écoule du côté gauche surtout une quantité de liquide tout à fait anormale. Les méninges molles sont hyperhémiiées et cedématisées avec infiltration d'aspect gélatineuse.

On est de suite frappé par l'inégalité des hémisphères : débarrassés de la pie-mère, ils pèsent, le droit 470 grammes et

le gauche 280 grammes. Ce dernier a donc subi un ratatinement considérable qui porte sur son ensemble.

Au lieu du développement et de la consistance ordinaire, les circonvolutions sont atrophiées, ratatinées, séparées par des sillons et des scissures très larges. Bien que l'atrophie soit généralisée, elle a son maximum au niveau de la région pariétale: autour de celle-ci, les circonvolutions voisines, frontale ascendante, opercule, lobule paracentral, etc., sont également plus touchées que celles qui sont éloignées.

Il n'y a ni tubérosités, ni cavités porencéphaliques.

Sur la coupe, la substance offre au couteau une résistance et une dureté anormales, surtout dans la région des deux pariétales et de la pariétale ascendante.

La substance blanche est très réduite de volume et les noyaux centraux font une saillie, très forte et très dure, dans les ventricules. Ils sont très durs à la coupe et ont un aspect rétracté.

Il n'y a pas de lésions apparentes au niveau de l'isthme: la protubérance notamment paraît aussi développée d'un côté que de l'autre. Le bulbe est également d'aspect normal.

Au contraire, il y a une lésion évidente du *cervelet*: *le lobe droit est réduit de moitié environ*. Il est rétracté, très dur au toucher dans sa totalité. Les circonvolutions sont aplaties, comme flétries et desséchées.

Examen histologique: Pièce recueillie dans l'alcool, inclusion à la paraffine; coloration au Nissl, au picro-carmin, à l'hématéine-éosine.

Circonvolution cérébrale atrophiée gauche. — Atrophie de la couche cellulaire corticale, présentant une grande variabilité, et régionale, et dans les éléments sur lesquels elle porte. Ainsi on peut voir, en un point de l'écorce où toutes les autres cellules nerveuses ont disparu, un nid isolé de quatre à cinq belles cellules pyramidales intactes et normales, même au Nissl. Quant à l'axe blanc des circonvolutions, il est diminué de volume et l'on y note, en outre, une infiltration intense d'élé-

ments ronds ou ovales, témoins sans doute d'une dégénérescence que nous ne pouvons mettre en vue sur des pièces recueillies dans l'alcool.

Fragment de l'hémisphère cérébelleux gauche, paraissant normal. — Sur les coupes, quelle que soit la coloration, il est impossible de découvrir la moindre altération connue.

Fragment de l'hémisphère cérébelleux droit atrophié. — C'est toujours une atrophie parcellaire et régionale que révèlent les coupes. Celles-ci comportent une lamelle cérébelleuse de premier ordre supportant ses trois ou quatre arborisations de deuxième ordre, et ces dernières les arborisations de troisième ordre sur ses deux faces. Or, on peut observer une arborisation de troisième ordre tout atrophiée à côté d'une autre intacte ; ou bien encore une arborisation de troisième ordre qui montre sur une de ses faces l'atrophie intense de ses trois couches quand l'autre face offre les trois couches intactes. Ou bien encore on peut voir une arborisation de deuxième ordre offrir toutes les arborisations de troisième ordre atrophiées sauf une, celle de la pointe atrophiée.

Comme nous l'avons constaté dans les deux cas précédents (observations I et II des auteurs concernant des cas d'atrophie cérébelleuse primitive), le premier signe chronologique de l'atrophie est la disparition des cellules de Purkinje ; puis apparaît la raréfaction des grains ; enfin, à un degré de plus, quand les grains sont devenus très rares, on voit que la couche moléculaire a beaucoup diminué de hauteur et que notre *couche de cellules innommée*, à l'union de la couche moléculaire et de la couche des grains, s'isole et persiste seule.

Même sur les lamelles les plus atrophiées, cette couche de cellules persiste quand même. Les cellules qui la composent se dégagent et s'isolent en couche continue au fur et à mesure que les grains se raréfient, si l'on observe un point de passage entre un territoire intact et un territoire atrophié. On a toujours l'impression que cette ligne de cellules est mise en vue par la raréfaction des grains, comme la ligne de galets, par un

flot qui se retire, car elles préexistent à l'atrophie, cela n'est pas douteux ; elles ne sont que recouvertes par les grains, quelques-unes débordant même dans la partie profonde de la couche moléculaire.

Nous retrouvons à ces cellules de la couche innommée les mêmes caractères. Leurs noyaux sont ovales, à grand axe dirigé de la profondeur vers la surface de la lamelle. Ces noyaux sont deux fois plus volumineux que ceux des grains ; ils sont moins colorés ou plutôt leur réseau chromatique étant moins serré, moins compact, ils paraissent comme un peu poussiéreux. Ils sont aussi plus volumineux que les noyaux des cellules de la couche moléculaire, bien que comme constitution ils s'en rapprochent assez.

La couche moléculaire, quand on passe d'un point normal à un point atrophié, diminue de plus de moitié de sa hauteur, en même temps que ses cellules diminuent de nombre, et c'est au moment où cette diminution de hauteur et la raréfaction de ses cellules, ainsi que des grains, atteignent leur maximum, que la couche innommée des cellules atteint son plein développement, est la mieux isolée, paraît la plus fournie en cellules.

Nous n'avons pas encore, au moment où nous publions cette observation, les coupes colorées au Weigert-Pal ; mais toutefois, sur les coupes teintées au picro-carmin, on peut déjà se rendre compte de l'atrophie des portions médullaires des arborisations cérébelleuses. Cet axe médullaire sur les arborisations non atrophiées est jaune verdâtre ; sur les arborisations atrophiées, la teinte jaune verdâtre disparaît, bien que, comme largeur, cette axe ne diminue pas sensiblement ; cela prouve que la myéline, colorée par l'acide pierique (sur coupes non déshydratées et montées dans la glycérine) disparaît de ces portions médullaires, parallèlement à l'atrophie du manteau gris.

Partie inférieure du bulbe. — Pas de lésions. Particulièrement les festons de l'olive ont les dimensions et le développe-

ment ordinaires. Les cellules de l'olive ne montrent ni signe d'atrophie, ni diminution de nombre.

Au terme de cette observation, les auteurs font remarquer que leur description histologique ne diffère pas de celle qu'ils ont donnée à l'occasion de leurs deux premières observations de lésion cérébelleuse primitive. Dans l'un et l'autre cas, ils ont constamment trouvé une lésion qui leur paraît absolument caractéristique et qui est essentiellement constituée par la disparition des couches de cellules normales du cervelet coïncidant avec l'apparition, en dehors de la couche des grains et nettement séparée d'elles, d'une *couche de cellules innommée*, cellules ovales, pâles, à noyau formé de chromatine peu dense, à un ou deux nucléoles fortement colorés. Le volume, les caractères et l'aspect du noyau des cellules de cette couche innommée permettent de penser que ce sont des cellules nerveuses et particulièrement de ces grandes cellules étoilées que Déjerine désigne sous le nom de grandes cellules du type II de Golgi pour indiquer leurs caractères de cellules de relation. Il est très probable que c'est l'atrophie des couches moléculaire et médullaire qui amène leur tassement et leur condensation sous la forme du mince feston qui a été décrit.

Ce fait important de voir cette couche de cellules de relations persister, intacte et continue, alors que les deux autres, cellules de Purkinje et petites cellules étoilées de la couche des grains, peuvent disparaître d'une façon aussi complète, et cela dans des altérations cérébelleuses variées, porte les auteurs à écrire « qu'il n'y a pas de différence histologique entre la corticalité d'un cervelet paraissant

atrophie primitivement et celle d'un cervelet atrophié secondairement » (1).

Nous arrivons enfin au travail très remarquable que Reitsema (2) a consacré, en 1904, à l'atrophie cérébelleuse indirecte ou croisée et qui contient une observation personnelle des plus typiques :

Etant prosecteur à Meerenberg, dit cet auteur, j'observai un cas d'hémiatrophie cérébrale avec atrophie cérébelleuse croisée. Il s'agit d'une malade de 53 ans, qui fut tout à fait *normale jusqu'à l'âge de 3 ans* (3), courut et parla comme les autres enfants. C'est à ce moment qu'éclata une maladie grave avec perte de connaissance et convulsions. Lorsque les phénomènes aigus furent passés, on constata que la petite malade était paralysée du côté droit, que sa langue était fort embarrassée et qu'en même temps son intelligence avait beaucoup diminué. A partir de cette date, elle ne fut plus jamais sérieusement malade. Il y a dix ans, la malade dut être hospitalisée et succomba finalement dans le marasme.

A l'autopsie, on trouve que l'hémisphère cérébral gauche est transformé en un kyste, rempli de liquide, mais dont les parois présentent encore le dessin des scissures et des circonvolutions à l'état rudimentaire, il est vrai. A certains endroits la paroi du kyste est très mince et transparente. Ça et là, on voit encore des restes de l'écorce qui sont conservés. En enlevant la

(1) Les auteurs insistent sur la nécessité, pour bien faire les constatations dont ils parlent, d'employer des coupes sur fragments recueillis à l'alcool et montés soit à la celloidine, soit à la paraffine et d'éviter de colorer au Weigert-Pal. La conservation au Müller ou à l'acide chromique, en effet, est peu favorable dans le cas particulier.

(2) J.-M. Reitsema. De indirecte atrophie der kleine hersenen. *Psychiatrische en Neurologische Bladen*, 1904, n° 3.

(3) C'est nous qui soulignons.

pie-mère, une partie de l'écorce est arrachée en même temps et la vésicule se déchire dans ses parties les plus minces. De tout l'hémisphère, c'est le gyrus fornicatus et l'hippocampe qui sont le mieux conservés. L'hémisphère cérébral droit n'est pas altéré.

A droite, l'*hémisphère cérébelleux est notablement plus petit qu'à gauche* et paraît diminué de volume *in toto*. Les circonvolutions sont régulières, mais plus minces qu'à l'état normal. Il n'est pas facile de dire si, dans les différents lobes, il y a des différences dans l'intensité du processus atrophique. Peut être les circonvolutions du lobe semi-lunaire sont-elles le moins amincies. A gauche sont diminués, amincis ou aplatis le corps mammillaire, le pédoncule cérébral, la protubérance et le bulbe.

A l'examen microscopique (celloïdine, formol 10 p. 100, Müller-formol 5 p. 100 et bichromate 5 p. 100, coloration au Weigert et aux colorants cellulaires), on voit que dans l'hémisphère cérébelleux droit le processus n'a pas atteint d'une façon régulière les différents lobes et lobules. Les lobes semi-lunaires supérieurs et inférieurs, le lobe biventral, la tonsille et le flocculus sont le moins atteints. En revanche, la partie de l'écorce des lobes semi-lunaires supérieur et inférieur située autour du sillon horizontal et l'écorce des lobes semi-lunaire supérieur et quadrilatère, située autour du sillon supéro-postérieur y ont participé dans la mesure la plus large. Les altérations générales consistent en un amincissement de la couche moléculaire et granuleuse, en une diminution du nombre de leurs cellules et en une réduction de volume des cellules de Purkinje. Dans l'écorce située autour des sillons supéro-postérieur et horizontal, l'amincissement des deux couches est de beaucoup plus marqué et le nombre des cellules y est diminué au maximum. Sous la couche moléculaire, il y a quelques couches de grandes cellules, sans aucun doute identiques aux cellules de la « couche de cellules innommée » de Lannois et Paviot. On ne peut plus

affirmer avec certitude l'existence de cellules de Purkinje. Cependant, l'auteur a l'impression « que les plus grandes des cellules innommées étaient des cellules de Purkinje, fortement diminuées ».

Sur les préparations colorées au Weigert, les fibres à myéline sont certainement diminuées de nombre et il est possible qu'elles soient aussi individuellement atrophiées.

Le noyau dentelé est plus petit et ses cellules sont manifestement atrophiées. Mêmes altérations dans l'olive gauche et la substance grise du pont à gauche. Le pédoncule cérébelleux supérieur est environ de moitié plus petit qu'à gauche ; cette atrophie paraît être due à une atrophie des fibres. Fait remarquable, le noyau rouge n'est pas sensiblement atrophié.

Nous arrivons maintenant à un dernier travail, où la question des atrophies cérébelleuses croisées est partiellement traitée ; c'est la publication de Mingazzini (1), parue en 1904. On y trouve (p. 74), en plus d'importantes considérations anatomiques, une observation concernant un cas de microcéphalie très intense :

Dès la naissance (2) (Obs. VII), le malade présentait diverses anomalies somatiques : crâne extrêmement petit et de forme scaphocéphalique très marquée. Déformations faciales. Contractions des quatre membres. Pas de réflexes tendineux ou cutanés.

A l'autopsie, le cerveau pesait 105 grammes au lieu de

(1) Mingazzini. Recherches expérimentales et anatomo-pathologiques sur le trajet de quelques voies du système nerveux central. *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1904, Bd. XV, Heft 5.

(2) C'est nous qui soulignons.

380 grammes, chiffre normal. Pas d'anomalies aux méninges ; mais des deux hémisphères cérébraux, le droit était plus court que le gauche. Au cervelet, au contraire, le diamètre antéro-postérieur était plus court à gauche. Malheureusement, l'auteur qui relève le faible développement des cellules de Purkinje, ainsi que leur forme rudimentaire, l'absence de myéline dans beaucoup de fibres, etc., ne dit pas qu'elle était l'intensité comparative des altérations à droite et à gauche.

Dans cette observation, l'atrophie croisée du cervelet ne fait que renforcer les lésions d'une atrophie cérébro-cérébelleuse bilatérale. Ainsi, bien que le phénomène du croisement soit bien net, ne peut-on lui attribuer, dans la question qui nous occupe, une très grande portée.

Extrêmement importantes sont les observations III et VIII de l'auteur. Comme ce sont des faits négatifs, en apparence tout au moins, nous les reproduisons plus loin (v. p. 56). Il en est de même d'un résultat expérimental négatif (Obs. II), obtenu sur un macaque, dont l'auteur ne précise malheureusement pas l'âge.

De cette importante série de faits et des examens microscopiques dont les plus récents d'entre eux ont été l'objet, il résulte qu'il faille conclure à l'existence de l'atrophie cérébelleuse croisée et secondaire. Nous avons vu, en effet, dans les diverses observations que nous avons rapportées, qu'une lésion atrophique d'un hémisphère cérébral, lésion en général très étendue, avec ou sans trace de processus inflammatoire, était constamment accompagnée d'une atrophie de l'hémisphère cérébelleux croisé. L'intensité de la lésion cérébrale (porencéphalie, kystes, pertes

de substance, encéphalite) son caractère partiel n'intéressant qu'une étendue variable, et cela très inégalement, de l'hémisphère, opposés à l'atteinte uniforme et régulière du cervelet, les quelques résultats expérimentaux de von Monakow (v. p. 27), montrant qu'une lésion expérimentale de l'hémisphère cérébral entraîne chez l'animal nouveau-né une atrophie cérébelleuse, tandis que les ablations du cervelet n'exercent, dans les mêmes conditions, qu'une influence négligeable sur l'écorce cérébrale, enfin le tableau clinique exclusivement cérébral, tout s'oppose à une interprétation des lésions dans le sens d'un processus cérébelleux primitif et cérébral secondaire. Il en est de même des données anatomo-pathologiques. Dans les nombreuses observations d'atrophie ou d'agénésie cérébelleuse (Andral, Thierry, Mechede, Lallement, Lévêque, Kirchhoff, Hitzig, Amaldi, etc.) unilatérales ou bilatérales (Meynert, Fiedler, Clapton, Pierret, Kirchhoff, Huppert, Fraser, Claus, Borell, Schultze, Hammarberg, Bind, Nonne, Menzel, Royet et Collet, Arndt, Spiller, A. Thomas, etc.) (1), les hémisphères cérébraux présentent des altérations nulles ou insignifiantes, quand même une grande partie des cas concernent des lésions survenues dans la première enfance ou même *in utero*. En résumé, nous pouvons affirmer, semble-t-il, d'après l'examen macroscopique et microscopique des observations recueillies dans la littérature — observations auxquelles nous joignons notre observation personnelle, rapportée au chapitre suivant — qu'il existe des atrophies cérébelleuses unilatérales, sans trace de lésions

(1) Thomas. *Le Cervelet*, Paris, 1897.

primitives, accompagnant des atrophies et scléroses cérébrales nettement primitives, croisées par rapport à celles-ci et telles qu'on puisse considérer ces atrophies cérébelleuses comme secondaires aux lésions cérébrales. Un autre fait capital doit être indiqué ici. C'est que les lésions cérébrales, très vraisemblablement génératrices des atrophies cérébelleuses, remontent toutes à la première enfance ou même à la vie intra-utérine. Elles appartiennent toutes à l'histoire de la sclérose cérébrale infantile et il est à peine besoin de dire que ce n'est pas dans les procès-verbaux des autopsies des hémiplegies de l'adulte que l'on pourra rencontrer l'hémiplegie cérébelleuse croisée.

Malgré la valeur des constatations que nous avons rapportées, certains auteurs n'ont pas admis l'hémiatrophie cérébelleuse croisée et il existe dans la littérature médicale un certain nombre de faits négatifs. Quelques-uns sont anciens, représentant des examens sommaires et partant peu démonstratifs. C'est ainsi que le grand physiologiste Longet (1) cite les observations de Cruveilhier, ainsi que celles de Bell et de Guéneau de Mussy, mais voit dans tous ces cas d'atrophie cérébelleuse croisée des exemples d'asymétrie. Andral (2), dans ses *Cliniques Médicales*, va plus loin et « méconnaît complètement cet effet croisé ». Turner (3) lui-même discute les faits négatifs qu'il a pu connaître. Ces faits, dit-il, « sont ceux où les auteurs disent avoir constaté l'état normal du cervelet en même temps

(1) Longet. *Anatomie et physiologie du système nerveux*, t. I, p. 707 (cité in Turner).

(2) Andral. *Cliniques Médicales*, t. V, p. 629 (cité in Turner).

(3) Turner. *Loc. cit.*, p. 17-18.

qu'une atrophie de l'un des lobes cérébraux. » L'auteur trouve ces constatations anatomiques difficiles à accepter et n'y voit que des observations incomplètes où l'atrophie cérébelleuse a passé inaperçue. C'est en effet très probable. D'ailleurs, les auteurs cités peuvent très bien avoir assimilé aux atrophies cérébrales de vieux foyers de ramollissement ou d'hémorrhagie survenus chez l'adulte. C'est ce qu'a d'ailleurs très bien vu Turner quand il dit très judicieusement : « La date ancienne ou récente de la maladie pourrait jouer un certain rôle dans la production de cette atrophie consécutive. » Quant aux faits proprement contradictoires, c'est-à-dire où l'atrophie cérébelleuse, non croisée, siégeait du même côté que la lésion cérébrale, il n'en existerait qu'un pour Turner : c'est celui d'une idiote, âgée de 5 ans, chez laquelle M. Maréchal, interne de Guersant, constata l'absence du lobe moyen de l'hémisphère *gauche* du cerveau et une communication du ventricule latéral avec la cavité de l'arachnoïde extérieure ; le cervelet était déformé et son hémisphère *gauche* se trouvait atrophié (*Atlas d'anatomie pathologique* de Cruveilhier, 5^e livre, planche V). Mais ce fait même ne lui semble nullement démonstratif et il estime que « la diminution extraordinaire du lobe gauche de cet organe (il avait à peine la moitié du volume normal, ce qui n'arrive guère dans l'atrophie consécutive), la déformation que l'on y constate, la marche de l'affection, tout fait présumer qu'on a affaire à une inflammation ayant frappé simultanément toute la moitié gauche des organes intra-crâniens. »

D'autres cas contradictoires ont été cités par Virchow,

Kundrat, von Kahlden (1). Ce sont encore des faits relativement anciens. Reitsema, qui les cite, admet cependant qu'ils ont une certaine signification et que leur caractère négatif est peu contestable.

En 1905, la fréquence de l'atrophie cérébelleuse croisée est encore méconnue, puisque un auteur comme Ziegler (2) pouvait écrire : « Bei Atrophie des Grosshirns pflegt das Kleinhirn nicht erkennbar betheiligt zu sein. »

L'année suivante parut le travail de Spiller (3); où cet auteur conteste absolument l'existence de l'atrophie cérébelleuse croisée. Il rapporte un cas personnel d'atrophie cérébelleuse bilatérale coïncidant avec une atrophie du lobe cérébral gauche. Cliniquement, il s'agissait d'un enfant, qui ne parvint pas à marcher avant l'âge de trois ans. A cinq ans, cet enfant eut une attaque de scarlatine et de diphtérie qui retarda la marche et l'apprentissage de la parole. Il n'eut jamais de convulsions, mais souvent du vertige. Le malade succomba finalement à la tuberculose. A l'autopsie on nota l'atrophie du corps calleux, une atrophie intense des deux lobes cérébelleux qui, conservés dans l'alcool, donnèrent une sensation de densité accrue, enfin une atrophie de l'hémisphère cérébral gauche.

A l'examen histologique, « l'aire scléreuse occupe dans chaque hémisphère cérébelleux la partie médiane externe. Du côté gauche, le plus atteint, la partie postérieure du corps den-

(1) Reitsema. *Loc. cit.*

(2) Ziegler. *Lehrbuch der pathol. Anatomie*, 1895, p. 339. (Cité in Reitsema).

(3) Spiller. *Brain*, t. XIX, p. 588, 1896.

telé participe au processus. Du côté droit, le corps dentelé est intact et la sclérose a une localisation postérieure. Les différentes couches des hémisphères sont également diminuées. Les couches moléculaires et granuleuses, comme dans les cervelets normaux, sont le mieux développées au sommet des lobules. Les cellules de Purkinje sont nombreuses et bien formées, mais elles ne sont pas aussi rapprochées les unes des autres qu'à l'état normal. Dans les foyers scléreux, aucune des couches du cortex n'est visible. A leur place, on voit de grosses fibres colorées en noir par l'hématoxyline.

Les vaisseaux sont plus nombreux dans les foyers scléreux. Prolifération névroglique. Atrophie des olives inférieures. Le noyau rouge droit est plus petit que le gauche. Le thalamus gauche est bien plus petit que le droit. Sclérose des vaisseaux méningés du cervelet, du pont et du bulbe. Absence des noyaux arciformes et des fibres arciformes externes. Atrophie des pédoncules cérébelleux moyens, absence presque complète des noyaux du pont. Pas de dégénérescence pyramidale. Peu de lésions spinales.

Pas de lésions des lobes frontaux gauche et droit. Beaucoup de cellules dans le cortex.

L'auteur rapporte que Turner a été le premier à étudier les atrophies cérébelleuses croisées. Mais, dit-il, « il y a des cas d'atrophie cérébrale unilatérale avec cervelet intact » (p. 608), et « d'autre part, le cervelet a été trouvé atrophié, alors que le cerveau avait son volume normal. » Aussi l'auteur croit-il pouvoir ne pas accepter les faits positifs, et rappelle-t-il que dans son cas, le cerveau, surtout l'hémisphère gauche, était bien en dessous de son volume normal, tandis que les deux hémisphères cérébelleux étaient de volume égal. Aussi cette opinion de Turner

doit-elle être incorrecte. « This view must therefore be incorrect. »

A notre avis, le cas de Spiller est peu démonstratif. Les lésions cérébelleuses sont constituées par des zones de sclérose qui ont des analogies évidentes avec la sclérose cérébrale en foyers. D'ailleurs, des lésions scléreuses telles que celles qui ont frappé les hémisphères cérébelleux, surtout le gauche, n'empêchent pas qu'il y ait pu avoir atrophie secondaire croisée dans l'hémisphère cérébelleux droit, une sclérose ayant pu compliquer une atrophie cérébelleuse croisée. D'ailleurs, même en l'absence de lésions croisées atrophiques dans l'hémisphère cérébelleux droit, il y aurait encore bien des réserves à faire. L'auteur, en effet, ne nous dit presque rien des lésions cérébrales, de leur intensité, de leur localisation. D'après les coupes frontales, il semble que ces lésions n'aient pas été bien importantes, et par conséquent peu susceptibles d'engendrer — par leur intensité et leur localisation — une atrophie secondaire dans le cervelet du côté opposé.

Mott et Tredgold (1) rapportèrent aussi deux cas, que l'on pourrait considérer comme négatifs. Dans le premier il y avait eu hémiparésie droite depuis la naissance (?), accès épileptiques, mais pas de démence.

A l'autopsie, on nota une *atrophie de l'hémisphère gauche* frappant surtout l'écorce des circonvolutions centrales. Pas d'altérations des ganglions centraux, mais atteinte de la voie pyramidale dans les divers segments (protubérance, bulbe, moelle) : *Rien au cervelet*. Et pourtant l'atrophie cérébrale est bien nette, puisque l'hémisphère gauche pèse 105 grammes de

(1) Mott et Tredgold. *Loc. cit.*

moins que le droit. On ne constate dans cet hémisphère malade ni dépression kystique, ni dilatation ventriculaire. Les sillons et scissures sont encore reconnaissables, quoique avec une certaine difficulté. Fait important, la pie-mère et l'arachnoïde sont atteints d'un épaississement localisé, correspondant à la zone corticale atrophiée.

A l'examen histologique, on remarque que seules les circonvolutions recouvertes de méninges épaissies sont altérées, savoir les circonvolutions frontales et pariétales ascendantes, la partie postérieure de la circonvolution frontale supérieure, les circonvolutions entourant au-dessus et en avant le sillon interpariétal jusqu'à la scissure pariéto-occipitale. Dans cette zone, il y a de nombreux foyers où les cellules nerveuses sont très diminuées de nombre, et où les cellules névrogliales et les leucocytes se rencontrent en masse; on note de la distension vasculaire. Le reste de l'hémisphère est normal. En rapport avec cette atteinte des circonvolutions motrices, on note une diminution des fibres de projection.

Le second cas est très analogue au premier. Là aussi l'hémiplégie droite datait de l'enfance et il y avait eu, à partir de douze ans, des attaques d'épilepsie, mais compliquées cette fois de démence progressive

Dans la partie la plus inférieure de la région motrice gauche, l'examen nécropsique montre une dépression, remplie de liquide. Elle occupe la partie la plus inférieure, les deux tiers inférieurs des circonvolutions frontales et pariétales ascendantes et la partie postérieure de la troisième circonvolution frontale. Dans toute l'étendue de la zone atteinte, la pie-mère et l'arachnoïde sont épaissies. Le reste du cerveau est normal. En même temps que ces altérations, l'examen montre une atrophie correspondante dans le pont, le bulbe et la moelle, mais absolument rien d'anormal au cervelet. Ces lésions

pyramidales ne seraient d'ailleurs que des altérations atrophiques.

Malgré la netteté des deux observations de Mott et Tredgold, nous ne pensons pas qu'elles puissent être considérées comme de véritables constatations négatives. Il s'agit, en effet, dans les deux cas, d'altérations cérébrales très *limitées*, intéressant la zone motrice et une partie seulement de cette zone. De l'aveu des auteurs, les autres régions corticales étaient normales. En tout cas, rien ne permettait de supposer qu'elles étaient fonctionnellement abolies ou même diminuées. Il est donc extrêmement probable que le processus morbide a seulement lésé les neurones de la voie pyramidale, destinés à l'innervation motrice du côté opposé du corps, sans intéresser les cellules dont les prolongements cylindraxiles entrèrent en relation avec les neurones à destination cérébelleuse, dans la substance grise pontique particulièrement. Si les lésions destructives avaient été plus étendues, il est très vraisemblable que l'atrophie cérébelleuse n'aurait pas manqué de se produire, surtout si l'on considère l'âge très peu avancé où le processus morbide s'est effectué.

Dans le travail, déjà cité, de Lydia Kotschetskowa (1), nous trouvons une observation (Obs. II) où malgré une lésion tout à fait prédominante de l'hémisphère cérébral gauche — macrogyrie et microgyrie cérébrales nettes — on ne trouva rien d'anormal sur l'hémisphère cérébelleux du côté croisé. La lésion cérébrale avait cependant dû s'effectuer dès le plus jeune âge, puisque dès la naissance

(1) Lydia Kotschetskowa, *loc. cit.*

il y eut des attaques d'épilepsie et qu'une paraplégie spasmodique survint dès la deuxième année.

A y regarder de près, ce cas ne doit peut-être pas être rangé sous la rubrique cas négatifs. En effet, les lésions de l'écorce cérébrale présentaient les caractères de la microgyrie pure, c'est-à-dire que dans l'écorce des résidus éventuels de processus encéphalitiques faisaient absolument défaut. Elles consistaient seulement en un développement médiocre des diverses couches avec quelquefois des phénomènes de véritable métaplasie. En somme, il s'agit ici de lésions cérébrales bien moins complètes, bien moins intenses, que dans l'observation I (v. p. 32) et entraînant par suite des conséquences anatomiques moindres.

La preuve en est qu'en dépit de la diplégie, il n'y avait *pas trace de dégénérescence dans les pyramides*.

Plus embarrassante est l'observation, rapportée en 1904, par Mingazzini (1). Dans ce cas (Obs. III) il y eut des troubles divers — paralysie des extrémités à droite et plus tard convulsions — il est vrai après l'âge de trois ans seulement. A l'autopsie, l'auteur constata un arrêt de développement de l'hémisphère cérébral gauche, une porencéphalie gauche intéressant le lobe temporo-sphénoïdal et la circonvolution centrale postérieure. Pourtant il ne signale pas d'atrophie cérébelleuse, malgré l'existence évidente de lésions spinales — disparition des cellules des cornes antérieures à droite, diminution de volume du faisceau pyramidal de même côté, diminution de volume

(1) Mingazzini, *loc. cit.*

de la pyramide bulbaire gauche — et d'une foule d'autres lésions du système nerveux central.

Dans l'observation VIII, bien qu'il s'agit d'une porencéphalie du lobe frontal gauche avec hémip légie droite dès la naissance, l'autopsie ne révéla aucune lésion cérébelleuse. Il est vrai qu'ici l'on peut fort bien admettre que la lésion frontale avait un siège trop antérieur pour intéresser les neurones cortico-cérébelleux qui sont, en réalité, des neurones cortico-pontiques et qui s'articulent, dans la protubérance, avec les neurones ponto-cérébelleux (1).

La même année, Reitsema (2), dans son excellent petit travail sur la question, constatait qu'à côté de cas incontestables d'atrophie cérébelleuse croisée, la littérature médicale contient des observations contradictoires. « Sur les quarante cas que j'ai pu rassembler dans la littérature, dit-il, l'atrophie cérébelleuse était trente-trois fois croisée par rapport à la lésion cérébrale et sept fois seulement directe par rapport à cette lésion ». L'auteur ne donne pas les indications bibliographiques relatives à ces sept cas,

(1) Comme nous le verrons plus en détail au chapitre III, l'auteur décrit lui-même à côté d'un premier système de fibres, dit système des fibres temporo-cérébelleuses, un deuxième système de fibres, les fibres fronto-cérébelleuses, constituées par un premier neurone cérébro-pontique qui naît *dans le pied* des circonvolutions frontales dans l'opercule et dans le thalamus, puis passe par les segments antérieurs et postérieurs de la capsule interne, le tiers moyen du pied du pédoncule cérébral, pour s'articuler finalement avec un deuxième neurone terminal ponto-cérébelleux au niveau de la substance grise protubérantielle. Une lésion frontale très antérieure peut fort bien avoir épargné ces fibres ou les avoir lésées d'une manière insignifiante.

(2) Reitsema, *loc. cit.*

mais il est plus que probable qu'ils sont les mêmes que ceux que nous avons nous-mêmes signalés et dont nous avons discuté la valeur.

Nous pouvons conclure, nous semble-t-il, de l'examen de tous ces faits, tant positifs que douteux ou franchement négatifs, que l'atrophie d'un hémisphère cérébelleux succède ordinairement aux lésions cérébrales corticales, étendues et intenses, quand celles-ci surviennent *in utero* ou dans la première enfance. Cette dépendance de l'atrophie cérébelleuse d'un processus primitif cérébral ne pourra que se manifester de plus en plus, au fur et à mesure que se multiplieront les examens histologiques de cerveaux d'enfants atteints d'hémiplégie ou surtout d'adultes hémiplégiques depuis leur enfance.

Nous avons vu aussi que la plupart des cas, dits négatifs, n'étaient pas susceptibles d'infirmier la proposition que nous venons le formuler. Ceux dont le caractère négatif ne saurait être contesté, comme l'observation III de Mingazzini, sont la grande exception. Il ne semble pas que dans l'état actuel de nos connaissances nous puissions en donner une interprétation satisfaisante.

CHAPITRE II

OBSERVATION PERSONNELLE

HISTOIRE CLINIQUE

Auth..., née en 1838.

Entrée le 17 avril 1895 à l'hospice de la Salpêtrière, salle Carette, dans le service de M. le professeur Déjerine.

Antécédents héréditaires. — Son père est mort à 68 ans d'une fluxion de poitrine au dire de la malade. Sa mère est morte à 70 ans d'une maladie indéterminée. Pas de renseignements sur une tare nerveuse éventuelle chez les ascendants et les collatéraux.

Antécédents personnels. — Née à terme. La malade n'a eu aucune maladie infectieuse pendant l'enfance et, d'une façon générale, aurait été bien portante jusqu'à l'âge de 10 ans environ.

A cette époque, en 1848, serait survenue pour la première fois *une attaque d'épilepsie très violente*, marquée par des convulsions, de la morsure de la langue, etc. Ces attaques se répètent peu fréquemment pendant les six années qui suivent. A 16 ans, la malade est réglée. A partir de ce moment, la fréquence des accès augmente. Ils surviennent tous les mois, principalement la nuit, et s'accompagnent de morsure de la langue.

La malade se marie à 21 ans. Les accès continuent toujours à éclater avec la même fréquence ; mais à la suite d'un traitement, ils deviennent diurnes de nocturnes qu'ils étaient.

A l'âge de 41 ans, survient une attaque très forte avec ictus durant cinq heures. Hémiplégie gauche consécutive.

On n'obtient pas de renseignements sur l'état de la malade à partir de cette époque.

Etat de la malade au mois d'avril 1895. — Du côté malade, c'est-à-dire du côté gauche, on note un état de contracture marquée du membre supérieur ; les doigts sont fléchis dans la paume, l'avant-bras sur le bras, les réflexes tendineux sont abolis ou très diminués ; la sensibilité, tant tactile que douloureuse, est émoussée.

Contracture au membre inférieur qui se trouve placé en adduction. Les réflexes sont abolis et il n'y a pas de trépidation épileptoïde. Sensibilité très diminuée.

Du côté sain, la force musculaire au bras est diminuée. Les réflexes paraissent normaux. La sensibilité est conservée et il y a même un certain degré d'hyperesthésie. Pas de phénomènes de contracture au membre inférieur ; les réflexes sont un peu exagérés ; la sensibilité tactile est normale, mais il y a de l'hyperalgésie.

Rien au tronc ni à la face.

Pas de troubles vaso-moteurs notables, pas d'atrophie bien nette ; il est vrai qu'il y a de l'adipose. Les organes des sens sont absolument normaux.

Etat émotif très marqué.

AUTOPSIE. — A l'examen macroscopique des pièces, on constate une atrophie en masse de tout l'hémisphère cérébral droit avec prédominance marquée des lésions sur certaines régions. C'est ainsi que l'atrophie s'étend sur tout le lobe frontal, dont les circonvolutions sont extrêmement petites et ratatinées. L'atrophie est également très nette dans le lobe pariétal supérieur et dans l'inférieur, ainsi que dans la deuxième circonvolution temporale. La zone rolandique (circonvolutions frontales et pariétales ascendantes), la partie la plus postérieure du gyrus supramarginalis et la première circonvolution temporale sont, au contraire, assez bien conservées. L'opercule pariétal

est réduit à deux circonvolutions extrêmement minces. Dans les circonvolutions occipitales, l'atrophie est moins marquée. Dans toutes ces régions—le lobe frontal excepté—le dessin des circonvolutions est encore apparent ; dans le lobe frontal, au contraire, l'écorce se présente sous l'aspect de lamelles repliées sur elles-mêmes et ne rappelant plus la forme des circonvolutions.

L'atrophie n'est pas moins nette sur la face interne de l'hémisphère cérébral droit. Elle s'étend ici à toute la face interne de la première circonvolution frontale -- à l'exception du gyrus rectus -- jusqu'au niveau du lobule paracentral. La première circonvolution limbique, y compris le pli pariéto-limbique antérieur, est également très atrophiée. Au contraire, le lobule paracentral, le précunéus, le cunéus, le lobule lingual, le lobule fusiforme, la partie interne de la troisième circonvolution temporale et la circonvolution de l'hippocampe se rapprochent très sensiblement de la normale.

A la coupe, les ganglions centraux ne présentent rien de net. On note de l'asymétrie des pyramides, la droite paraissant atrophiée. Légère asymétrie de la moelle, le faisceau antéro-latéral est plus mince à gauche qu'à droite. Cerveau gauche normal.

Très nette est l'*atrophie de l'hémisphère cérébelleux du côté croisé*. L'hémisphère gauche, surtout dans sa partie supérieure, est extrêmement atrophie. Cette atrophie s'étend aussi bien à la substance blanche qu'à la substance grise. Bien que tout l'hémisphère participe à l'atrophie, les altérations sont bien moins marquées au niveau des lobes semi-lunaires supérieur et inférieur, au niveau du lobule grêle et du lobule digastrique. Elles semblent, au contraire, atteindre leur maximum dans le lobe quadrilatère (1).

Le vermis ainsi que l'hémisphère droit présentent un aspect absolument normal.

(1) La photographie du cervelet ayant été perdue, nous ne pouvons reproduire ici que les photographies du cerveau et du cervelet au point de vue histologique.

A l'examen *microscopique* des pièces, durcies au Müller, colorées par la méthode de Weigert-Pal et le picro-carmin et coupées en séries, on note les altérations suivantes :

Cerveau. — Pour la commodité de l'étude, le cerveau a été débité en trois fragments principaux, l'un constitué par le lobe frontal coupé horizontalement dans sa partie supérieure ; l'autre par les circonvolutions temporales, la moitié inférieure des circonvolutions rolandiques et les ganglions centraux, coupés horizontalement ; le dernier par le lobe occipital coupé vertico-transversalement. En outre quelques petits morceaux de l'écorce ont été prélevés dans diverses régions et colorées par le picro-carmin en masse.

A l'examen histologique du *lobe frontal* on constate, au niveau de la deuxième circonvolution frontale, que l'architecture de l'écorce est complètement bouleversée.

Elle présente, sur les coupes, un aspect lacunaire, témoignant de pertes de substance plus ou moins considérables. Au niveau de ces lacunes, il existe de véritables mailles, limitées par des travées de tissu conjonctif, et dont un grand nombre possède un vaisseau capillaire. On remarque en outre que les plus gros vaisseaux ont une véritable gaine lymphatique, extrêmement dilatée. C'est principalement au niveau de la couche moléculaire et aussi au-dessus d'elle que sont creusées ces lacunes. Les cellules pyramidales, et cela dans toutes les couches corticales qui en contiennent, ont presque totalement disparu. Il existe dans l'écorce des épaissements névrogliques, surtout au niveau de la couche moléculaire et de la périphérie. En outre, on observe par places des amas pigmentaires.

Une autre coupe de la deuxième frontale, pratiquée à un autre niveau et colorée au carmin en masse, nous présente un aspect typique de microgyrie corticale avec diminution d'épaisseur de toutes les couches et raréfaction de tous les éléments sans prolifération névroglique et sans inflammation vasculaire. Contrairement à ce qui a lieu sur la coupe précé-

dente, il n'existe pas de lacunes et l'on observe seulement de l'épaississement de la gaine lymphatique des vaisseaux.

Sur les coupes intéressant la partie moyenne de la frontale ascendante et colorée par le carmin en masse, l'aspect rappelle celui de la première coupe de la deuxième frontale, mais les lésions sont ici bien moins accusées. On note un épaississement névroglique de la périphérie corticale, de la couche moléculaire; les cellules pyramidales sont raréfiées, mais on en voit cependant un certain nombre, munies de leurs prolongements. Elles sont, pour la plupart, irrégulières de forme. Très frappant est la raréfaction du parenchyme à la limite de la substance blanche et de la substance grise. Par endroits, raréfaction aussi à la limite de la couche moléculaire et de la couche des cellules pyramidales. Peu de proliférations des vaisseaux à ce niveau, mais un très léger épaississement de la paroi vasculaire.

Au niveau de la troisième circonvolution frontale, les lésions sont extrêmement marquées: la circonvolution est creusée comme une éponge, remplie de fentes et de lacunes dans lesquelles on peut trouver des débris protoplasmiques. Les capillaires, extrêmement nombreux, paraissent pour la plupart perméables. La névroglie semble proliférée.

Sur les coupes d'un segment pris dans le lobe frontal, colorées par la méthode de Weigert-Pal, on est frappé par la disparition presque totale des fibres à myéline. On retrouve l'aspect lacunaire déjà décrit. Dans la couche moléculaire épaissie, on note de la multiplication des noyaux, la présence de lymphocytes, qui se groupent par endroits en amas, et enfin un épaississement vasculaire léger.

Enfin sur des coupes longitudinales de la partie supérieure du lobe frontal, on constate que toutes les circonvolutions de la face externe ont pour ainsi dire totalement disparu. Celles qui subsistent sont poreuses, creusées de nombreuses et larges cavités. C'est ainsi que sont circonscrites des mailles dans lesquelles on trouve des résidus protoplasmiques avec quelques

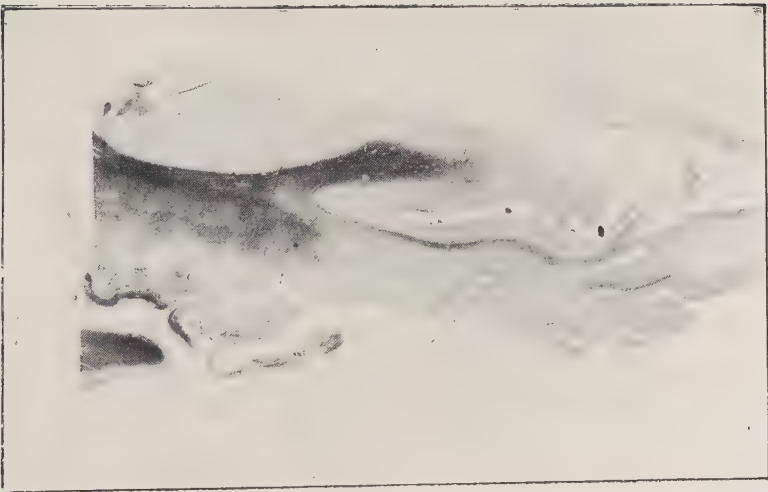
noyaux. La trame elle-même de ces mailles est formée par un tissu fibrillaire, vraisemblablement névroglie, dans lequel il existe quelques noyaux et parfois aussi des capillaires encore perméables. Cependant, sur ce réticulum, quelques travées ne semblent pas posséder de capillaires et présentent en revanche des fibres plus ou moins compactes qui ne sont peut-être que des faisceaux de tissu conjonctif. Les capillaires qui persistent ont pour la plupart une paroi épaissie, hyaline; peu de proliférations vasculaires autour des vaisseaux. Nous avons vu qu'en outre des capillaires, les travées sont occupées par quelques noyaux. Ces noyaux sont la plupart elliptiques et volumineux et représentent vraisemblablement des noyaux névroglie. Ici, comme ailleurs, les lésions sont surtout marquées à la périphérie des circonvolutions et les premières cavités se creusent à la limite de la couche moléculaire et des couches plus profondes de l'écorce cérébrale. La couche moléculaire elle-même est très augmentée en épaisseur, le tissu névroglie y est abondant et la périphérie est occupée par de nombreux amas pigmentaires.

Les circonvolutions frontales internes ne présentent pas d'altérations dignes d'être relevées.

Sur les coupes intéressant le lobe orbitaire, atrophie extrême: la myéline se colore à peine et les limites des circonvolutions ne sont pour ainsi dire pas indiquées.

A l'examen histologique du *lobe temporal* en coupes horizontales intéressant les circonvolutions temporales, l'insula, la couronne rayonnante, les ganglions centraux, on note au niveau de la deuxième circonvolution temporale une atrophie notable de cette circonvolution. La couche sagittale est plus petite qu'à l'état normal, mais cette atrophie est plus marquée sur la couche sagittale interne que sur l'externe (faisceau longitudinal inférieur). Lorsqu'on passe des coupes plus inférieures aux coupes atteignant le niveau de la première circonvolution temporale, on remarque que la couche sagittale externe devient plus épaisse et se colore plus intensivement. En avant, il n'existe

PLANCHE I



Coupe passant par le lobe frontal supérieur (d'après une photographie). Coloration au Weigert-Pal. Lésions destructives intenses à la face externe de l'hémisphère.

pas d'atrophie du noyau amygdalien, ni de la corne d'Ammon dont toutes les parties sont bien colorées. Le corps genouillé externe a une capsule très intensivement colorée et qui se continue en dehors et en arrière avec les fibres de la couche sagittale externe (faisceau longitudinal inférieur), au moment où cette couche est le plus abondamment fournie en fibres. De même, en avant des irradiations du faisceau longitudinal inférieur dans le corps genouillé externe, on voit un très beau groupement de fibres qui se continuent plus haut avec le faisceau de Türk. Lorsqu'on dépasse le niveau des coupes supérieures de la première circonvolution temporale, la couche sagittale devient de nouveau très maigre et cet amincissement porte sur les deux couches sagittales, l'interne et l'externe. L'intégrité de la première circonvolution temporale n'est, du reste, que relative, car cette circonvolution est bien éloignée d'avoir ici les dimensions et la richesse en fibres qu'elle possède normalement. — Dans les coupes les plus inférieures, on remarque la persistance du faisceau uncinatus. D'ailleurs, sur les coupes plus élevées, l'insula, bien que plus petit que normalement, présente une intégrité relative.

Sur les coupes de la couche optique, le pulvinar se montre extrêmement atrophié et à peine distingue-t-on quelques fibres qui proviennent du champ de Wernicke. Celui-ci est d'ailleurs lui-même très diminué et l'on peut dire que le segment postérieur qui, normalement, forme la limite externe du pulvinar est absent. Cette atrophie du pulvinar peut être suivie sur toute la série des coupes. Le reste de la couche optique, radiations de la calotte, faisceau thalamique, noyau médian, corps de Luys, est bien coloré. Malgré tout, l'ensemble de ces formations est plus petit que normalement. Dans les coupes passant par les plans supérieurs, on note une atrophie extrêmement marquée du noyau interne, du noyau externe et du noyau antérieur.

Sur les coupes du noyau lenticulo strié, on voit que ce dernier est particulièrement bien conservé et cela dans ses trois

segments. Il n'y a qu'à son extrémité tout à fait supérieure que le noyau coudé paraît un peu atrophie. Les fibres lenticulo-thalamiques ne sont pas altérées.

La capsule interne est également bien colorée, mais plus petite que normalement. Aussi les fibres lenticulo-thalamiques sont-elles plus rapprochées.

Sur les coupes du *lobe occipital* on a, dans la partie externe, tout à fait l'aspect de circonvolutions microgyriques. Quand on se rapproche de l'extrémité antérieure du lobe occipital, par exemple près de la partie postérieure des deux premières circonvolutions temporales, on voit réapparaître les lésions plus grossières qui ont été décrites dans les autres régions.

La scissure calcarine et les circonvolutions adjacentes sont petites, mais ne présentent pas de lésion destructive et méritent bien le nom de circonvolutions en miniature. Il existe une atrophie avec dégénérescence de toute la couche sagittale du lobe occipital — couche sagittale interne, couche sagittale externe, forceps major et minor, corps calleux. Le tapetum est dégénéré. Le ruban de Vicq d'Azyr est particulièrement bien coloré.

Dans le lobe fusiforme, nous retrouvons l'aspect microgyrique que nous avons décrit précédemment avec, en plus, une dilatation considérable des espaces lymphatiques. Les méninges sont un peu épaissies.

Sur les coupes du lobule fusiforme, empiétant sur la corne inférieure du ventricule latéral, réduction considérable des couches sagittales, surtout de la couche sagittale interne qui cependant sont bien colorées par la méthode de Weigert-Pal. Sur certaines circonvolutions, microgyrie simple; sur d'autres, au contraire, aspect lacunaire avec pertes de substance. Les coupes colorées à l'éosine-hématoxyline montrent nettement l'épaississement des gaines lymphatiques, lesquelles sont comblées par un tissu d'aspect myxoïde.

Le tubercule mammillaire droit est plus petit que le gauche.

Le faisceau de Vicq d'Azyr est plus petit et moins vivement coloré. Le pilier antérieur du trigone est aussi un peu plus petit, mais se colore bien ce qui s'accorde d'ailleurs parfaitement avec l'intégrité relative de la corne d'Ammon et du corps bordant. La commissure antérieure se colore bien, mais est réduite de volume.

Corps calleux. — Sur des coupes sagittales du corps calleux on voit que ce dernier est plus petit qu'à l'état normal. Il se colore assez intensivement par la méthode de Weigert-Pal. Sur presque toute son étendue cependant, il existe des trainées pâles qui correspondent vraisemblablement à des zones de dégénérescence.

Pédoncule cérébral. — Le pédoncule cérébral est bien coloré. Au premier abord, il ne semble pas atrophié. Mais si l'on examine la série des coupes jusqu'au faisceau de Türck, on voit que la plus grande partie du pédoncule cérébral est constituée par ce dernier faisceau.

Protubérance. — Les coupes de la protubérance présentent très nettement une atrophie de la moitié droite de cet organe, atrophie intéressant à la fois la voie pyramidale et la substance grise du pont, et portant même beaucoup plus sur cette dernière que sur l'aire pyramidale qui n'est pas sensiblement réduite par rapport au côté opposé. Cependant les fibres de ce faisceau pyramidal sont plus clairsemées que du côté gauche. En dehors des noyaux du pont, les noyaux protubérantiels ne présentent aucune anomalie. Sur les coupes colorées au carmin on remarque que les cellules de la substance grise du pont sont aussi tassées d'un côté que de l'autre, en sorte que la différence de surface entre le côté sain et le côté malade ne peut être attribuée à une diminution globale du nombre de ces cellules. En ce qui concerne la substance grise de la calotte, il ne semble pas qu'il y ait une différence appréciable entre les deux côtés. C'est du reste un fait difficile à apprécier, parce que les coupes de la protubérance n'étant pas parallèles, n'atteignent pas toujours des parties symétriques. Le faisceau

central de la calotte paraît plus petit du côté de l'atrophie protubérantielle à mesure qu'on descend vers l'olive bulbair.

Bulbe. — L'asymétrie est très marquée au bulbe. Le côté droit est plus petit que le côté gauche, de sorte qu'il existe une assez notable différence entre les deux pyramides. La pyramide atrophiée se colore moins vivement au Weigert-Pal et les fibres y sont bien moins tassées.

Moelle. — Pas d'atrophie primitive. Légère asymétrie. Le faisceau antéro-latéral est plus mince à gauche qu'à droite. Au niveau de la première dorsale, raréfaction de la substance grise dans la région des cornes antérieures et latérales (diminution des cellules?). Hémorragies récentes dans le renflement lombaire.

Cervelet. — Dans la partie supérieure de l'hémisphère gauche du cervelet, la masse de substance blanche est réduite à presque rien. Il en est de même pour les prolongements de la substance blanche dans les lobes, lames et lamelles. Malgré cela, elle se colore intensivement par la méthode de Pal, sans trace de dégénérescence. Comparées à celles du côté sain, les lames et lamelles du lobe quadrilatère antérieur et du lobe quadrilatère postérieur sont tout particulièrement réduites; les lamelles surtout sont très peu nombreuses. Malgré cela, elles sont normalement constituées et l'on y distingue très bien la division ordinaire en trois couches, médullaire, granuleuse, moléculaire. L'atrophie porte également sur toutes les couches.

Sur les coupes colorées par la méthode de Pal et par le carmin, on remarque que la couche moléculaire se colore en rouge intense du côté sain, tandis que du côté atrophié la coloration est beaucoup moins intense, jaune rosée. Cette couche se distingue en outre par sa petitesse, par un plus grand nombre de noyaux. Sur certaines lames, ces noyaux sont très nettement plus abondants à la périphérie.

Dans la couche granuleuse, les grains sont moins nombreux.

PLANCHE II



Fig. I

Coupe du cervelet au niveau de l'olive bulbaire, colorée par la méthode de Weigert-Pal (d'après une photographie). Atrophie intense de l'hémisphère cérébelleux gauche et de l'olive bulbaire droite et de la pyramide du même côté.



Fig. II

Coupe du cervelet au niveau de la protubérance. Atrophie de l'hémisphère cérébelleux gauche et de la moitié opposée de la protubérance (d'après une photographie). Même coloration que sur la coupe précédente.

plus irrégulièrement distribués. Les arborisations des fibres à myéline y sont également moins abondantes.

Très importantes sont les observations que l'on peut faire sur les cellules de Purkinje. Ces cellules font entièrement défaut sur tout l'hémisphère gauche, dans sa partie supérieure (lobes quadrilatères antérieur et postérieur). Progressivement elles commencent à réapparaître plus bas.

Dans toutes les zones privées de cellules de Purkinje, on voit ces éléments réapparaître dans la zone de transition entre l'hémisphère et le vermis, mais bien avant la ligne médiane. La différence entre le vermis inférieur et le vermis supérieur est très nette. Le premier, en effet, a conservé toutes les cellules de Purkinje, tandis que le vermis supérieur en est dépourvu dans sa partie externe. Sur la plupart des coupes, on constate la présence, à la limite des zones moléculaire et granuleuse, et à la place des cellules de Purkinje, d'un grand nombre de noyaux, généralement elliptiques et plus gros que ceux de la couche granuleuse. Par endroits aussi les grains sont agglomérés en amas plus ou moins irréguliers.

Tous les noyaux centraux, noyau dentelé (embolus, globulus) et noyaux du toit sont plus petits du côté gauche que du côté droit. La différence est surtout appréciable pour le noyau dentelé dont les lames sont plus minces, moins onduleuses, les sillons moins profonds. Cependant on y voit encore un très grand nombre de cellules, la plupart très pigmentées. La toison est également atrophiée, plus faiblement colorée sur les coupes au Weigert : c'est la seule région qui donne l'aspect d'une zone dégénérée. Les autres noyaux sont simplement réduits et quand on examine des coupes en série, on les aperçoit sur une quantité de coupes moins grande que du côté droit. Ainsi le globulus, quoique plus petit que celui du côté opposé, se voit nettement. De même, on suit les fibres semi-circulaires jusqu'au niveau du corps juxta-restiforme.

Il résulte de tout cela que quand on étudie la série des coupes du cervelet, on note que l'atrophie est plus marquée dans

la partie supérieure de l'organe que dans la partie inférieure et cela dans tous ses éléments, substance blanche aussi bien qu'écorce. Dans l'écorce, les lames et les lamelles redeviennent normales au niveau du lobe semi-lunaire supérieur et du lobe semi-lunaire inférieur, contrastant ainsi avec le lobe quadrilataire où les cellules font presque entièrement défaut. L'amygdale est certainement atrophiée aussi, mais contient encore cependant un certain nombre de cellules de Purkinje, d'ailleurs bien moins nombreuses que du côté sain. L'intégrité relative du flocculus et, ainsi que nous l'avons dit, la conservation des cellules de Purkinje dans le vermis inférieur — nodula, uvula, pyramide de Malacarne — sont des faits très intéressants.

Le pédoncule cérébelleux supérieur gauche apparaît très sensiblement atrophié quand on le compare à celui du côté droit, plus grand d'un bon tiers. Ils sont d'ailleurs tous les deux bien colorés par la méthode de Weigert-Pal. Il semble cependant que les fibres soient plus clairsémées à gauche. Cette atrophie se poursuit facilement jusque dans le cervelet. Le noyau rouge ne présente pas d'altérations sensibles.

Le pédoncule cérébelleux moyen gauche est beaucoup plus petit que le droit sans qu'ici encore, il n'y ait de traces de dégénérescence. Comme précédemment, la méthode de Weigert-Pal colore aussi intensivement les deux côtés et les fibres paraissent également tassées.

Le pédoncule cérébelleux inférieur est aussi plus petit du côté gauche que du côté droit et cela dans toute son étendue, depuis le cervelet jusqu'à son extrémité inférieure. Comme conséquence, on remarque une atrophie accusée des fibres rétro-trigéminales, inter-trigéminales et des fibres demi-circulaires externes. Il existe une atrophie croisée de l'olive bulbaire, de l'olive droite par conséquent. Cette atrophie ne porte que sur la moitié supérieure de l'olive, dont la moitié inférieure est normale. Dans la moitié atrophiée de cette formation, les cellules sont extrêmement rares. Par contre

les noyaux névrogliques semblent exister en beaucoup plus grand nombre qu'à l'ordinaire. Il n'existe pas de différences entre le côté sain et le côté malade pour les noyaux juxta-olivaires. Le corps juxta-restiforme ne présente aucune trace d'atrophie. Il n'est pas possible de dire s'il existe une différence à gauche et à droite entre les noyaux latéraux de la substance réticulée et les noyaux de Monakow. Il n'y a aucun indice d'atrophie ou de dégénérescence dans le système des rubans de Reil et des cordons postérieurs.

Il s'agit bien ici d'une atrophie croisée et secondaire du cervelet. Tandis que les altérations cérébrales présentent une très grande intensité et peuvent se ramener, par places, à de vraies destructions de la substance des circonvolutions, l'atrophie cérébelleuse est, elle, relativement modérée, assez uniforme et consistant plutôt en processus de réduction de tous les éléments constitutifs de l'hémisphère atteint qu'en phénomènes de dégénérescence. Une seule altération peut être qualifiée de phénomène de déficit : c'est la disparition, dans certaines zones, des cellules de Purkinje. Encore cette disparition est-elle limitée à la partie supérieure de l'hémisphère et tout se réduit-il, dans la moitié inférieure, à une atrophie simple. Il y a donc non seulement opposition d'intensité entre les lésions cérébrales et cérébelleuses, mais encore opposition de nature, les premières étant dégénératives et inflammatoires, les secondes seulement atrophiques. Certes, nous ne méconnaissons pas la nature seulement atrophique des altérations dans certaines circonvolutions cérébrales, telles qu'elles existent, par exemple, dans une partie de la deuxième circonvolution frontale où nous avons noté un aspect typique de

microgyrie corticale avec diminution d'épaisseur de toutes les couches sans prolifération névroglique et sans inflammation vasculaire. Mais ce type de lésions est loin de prédominer et ce qui frappe, c'est la gravité du processus dont l'hémisphère cérébral droit a été le siège. Il nous semble donc impossible de faire dépendre ici la lésion cérébrale de la lésion cérébelleuse, s'il y a subordination d'une lésion à l'autre, — comme nous le pensons avec la majorité des auteurs — c'est l'atrophie cérébelleuse qui est conditionnée par l'atrophie du cerveau. Quoi qu'il en soit de cette question sur laquelle nous reviendrons au chapitre suivant, nous avons tenu à insister dès maintenant sur le caractère distinctif des deux types de lésions, parce qu'il met très en évidence l'analogie de notre cas avec ceux que nous avons rapportés au précédent chapitre et même sa signification particulièrement nette, le cervelet ne présentant ici aucune trace d'un travail pathologique primitif quelconque, contrairement à ce qui a lieu dans le cas de von Monakow (1), par exemple.

Nous avons signalé, à propos de la disparition des cellules de Purkinje, l'existence, à la limite des couches granuleuse et moléculaire du cervelet, d'un grand nombre de noyaux, généralement elliptiques et plus gros que ceux de la couche granuleuse. Bien que nos pièces aient été durcies au Müller et que nous n'ayons pas suivi la technique indiquée par Lannois et Paviot (2) et que nous avons rapportée, il nous semble que cette série de noyaux répond à

(1) Von Monakow. *Loc. cit.*

(2) Lannois et Paviot. *Loc. cit.*

la « couche innommée » de ces auteurs, qu'ils décrivent dans les atrophies cérébelleuses et qui est caractérisée par des noyaux ovales, à grand axe dirigé de la profondeur vers la surface de la lamelle, deux fois plus volumineux que ceux des grains, mais moins colorés et d'aspect poussiéreux. Nous pouvons donc confirmer ici la description donnée pour la première fois par ces auteurs. Quant à la signification de ces noyaux, elle nous paraît encore incertaine.

Avant de terminer ce chapitre, nous voudrions attirer l'attention sur le peu d'intensité des lésions que présentaient, dans notre cas, les pédoncules cérébelleux supérieur et moyen du côté gauche. Nous avons vu, en effet, que si leur atrophie était assez considérable, un bon tiers pour le pédoncule cérébelleux moyen, un peu moins pour le pédoncule cérébelleux supérieur, en revanche, ils ne présentaient pas trace de dégénérescence. Ce fait se trouvait déjà noté dans le cas de Reitsema et même dans celui de Lydia Kotchetkova, malgré la forte intensité des altérations cérébelleuses. Au contraire, dans l'observation de von Monakow, si le pédoncule cérébelleux inférieur est simplement atrophié, le pédoncule cérébelleux moyen a subi des processus de dégénérescence ainsi que le démontre l'étude des coupes passant par la protubérance et qui rappellent les images que l'on constate chez le lapin auquel on a pratiqué une section unilatérale du pédoncule moyen. N'oublions pas, pour nous rendre compte de ce fait, que von Monakow considère la lésion cérébelleuse comme primitive.

CHAPITRE III

INTERPRÉTATION DES LÉSIONS DE L'ATROPHIE CÉRÉBELLEUSE CROISÉE

Nous arrivons maintenant au point le plus discuté de notre étude, à savoir dans quel sens il faut interpréter ces atrophies croisées du cervelet, dont la fréquence, au cours des scléroses cérébrales infantiles unilatérales, nous paraît dûment établie. Cette interprétation a tenté de bonne heure la sagacité des observateurs, même en un temps où l'état des connaissances sur l'anatomie et la physiologie du système nerveux ne permettait pas encore de fournir toutes les conclusions que l'anatomie pathologique pouvait tirer de ces faits bien établis d'atrophie. Nous rappellerons ici ces tentatives d'interprétation, maintenant vieillies, à cause de leur intérêt historique. On peut les grouper sous le nom de *théorie myélogène* de l'atrophie cérébelleuse croisée. Nous en trouvons un exposé dans la communication de Vulpian (1) et un autre exposé, fort bref, dans la thèse de Cotard (2). Cet auteur constate que dans nombre de cas

(1) Vulpian. *Loc. cit.*

(2) Cotard. *Loc. cit.*

qu'il a rapportés, il y avait lieu de se demander (p. 78) s'il n'y avait pas un rapport entre l'atrophie de la moelle et celle du cervelet. Dans quatre cas (Obs. II, VII, XXIV, XXXVII) ces deux organes, c'est-à-dire la moelle et le cervelet, étaient atrophiés du côté opposé à la lésion cérébrale. Dans cinq autres observations, il est vrai, le cervelet étant atrophié, la moelle a paru saine. Mais le pédoncule, la protubérance, la pyramide étaient atrophiés et il est probable qu'une altération légère existait dans la moelle. « Nous concluerons donc qu'en général, lorsqu'on trouve le cervelet atrophié, on doit s'attendre à trouver une atrophie de la moelle. Peut-être l'atrophie du cervelet est-elle en rapport avec celle de la moelle. » D'ailleurs, un peu plus loin, l'auteur introduit une nouvelle notion, celle de l'atrophie par inactivité fonctionnelle, qu'il joint à son hypothèse sur l'influence médullaire et écrit : « Si, par exemple, le lobe gauche du cervelet est en rapport avec la coordination des mouvements du côté gauche du corps, une lésion de l'hémisphère droit du cerveau frappant de paralysie les membres gauches, priverait également de ses fonctions le lobe gauche du cervelet, et l'on ne devrait pas s'étonner de trouver dans cet organe des lésions atrophiques analogues à celles des autres organes, privés de leurs fonctions (muscles, os, etc., des membres paralysés). » Comme ce n'est que par l'intermédiaire de la moelle que la paralysie des membres gauches pourrait priver de ses fonctions le lobe gauche du cervelet, il s'en suit que c'est bien la moelle qui, dans cette hypothèse, commanderait l'atrophie cérébelleuse.

Nous ne discuterons qu'un peu plus loin la valeur de

l'inactivité fonctionnelle, si souvent invoquée par les auteurs dans cette question comme dans tant d'autres, et nous arrêterons seulement ici à l'hypothèse spinale de l'atrophie cérébelleuse, qui nous paraît pouvoir être réfutée indépendamment de la valeur, réelle ou non, de l'inactivité fonctionnelle. C'est qu'en effet cette hypothèse a contre elle l'observation même des faits. Les lésions spinales unilatérales peuvent souvent accompagner l'hémia-trophie cérébelleuse croisée, c'est un fait qui n'avait pas échappé à Turner (1) et que les autres auteurs ont confirmé. Mais nombre de ces auteurs ont été frappés de l'importance relativement minime de ces altérations spinales, dans des cas où cependant l'atrophie cérébelleuse était des plus marquées. Ainsi, en était-il, par exemple, dans l'observation de von Monakow et dans celle de son élève Lydia Kotschetskowa (v. chap. I). Ainsi en était-il encore dans notre observation personnelle où l'asymétrie spinale était insignifiante, où seul le faisceau antéro-latéral était plus mince à gauche qu'à droite avec, au niveau de la première dorsale, raréfaction peu intense de la substance grise dans la région des cornes antérieures et latérales. Comment des lésions aussi peu importantes, quelquefois nulles, auraient-elles pu entraîner une atrophie cérébelleuse intense avec disparition par endroits des cellules de Purkinje et réduction de tous les éléments de l'organe ? On ne le voit guère. Mais il est un autre argument, décisif celui-là, et avec lequel l'hypothèse spinale ne saurait se concilier. C'est ce fait que les fibres ascendantes spinales,

(1) Turner. *Loc. cit.*

qui par les pédoncules cérébelleux inférieurs gagnent le cervelet, n'entrent pas en relation avec les régions cérébelleuses qui sont précisément frappées par l'atrophie, c'est-à-dire l'hémisphère et c'est, d'autre part, l'observation que les relations spino-cérébelleuses sont surtout croisées, ce qui obligerait d'admettre, contrairement à toutes les constatations, que c'est la moitié cérébelleuse opposée au côté spinal atrophié qui s'atrophie consécutivement. Nous trouvons, en effet, dans le remarquable travail de Thomas (1) les conclusions suivantes : « Le cervelet reçoit des fibres des cordons postérieurs, du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers ; ces fibres *s'entrecroisent*, pour la grande majorité, dans le vermis (2), où elles se terminent ; il en résulte que les rapports du cervelet et de la moelle établis par ces voies sont surtout croisés, le faisceau cérébelleux direct étant formé par les prolongements des cylindraxes des cellules de la colonne de Clarke du même côté, les cordons postérieurs par les fibres des racines postérieures ou les prolongements cylindraxiles des cellules des cordons postérieurs du même côté : le faisceau de Gowers aurait, au contraire, dans la moelle, pour plusieurs auteurs, soit une origine croisée, soit une origine directe et croisée (et dans ce cas l'origine croisée serait la plus importante) ; par suite de son double entrecroisement, il établirait surtout des rapports directs entre la moelle et le cervelet : ce point ne nous semble pas suffisamment établi ; la réunion des fibres du faisceau cérébelleux

(1) Thomas. *Le Cervelet*. Paris, 1897, p. 76

(2) C'est nous qui soulignons.

direct, des cordons postérieurs et de la partie directe (?) au faisceau de Gowers, constituant le gros contingent cérébelleux des fibres médullaires ascendantes, on peut conclure que les rapports de la moelle et du cervelet (voies afférentes) sont principalement des rapports croisés ». Van Gehuchten (1) admet également que les fibres spinales qui gagnent le cervelet se terminent dans l'écorce du vermis et non dans l'hémisphère. « Ce qui paraît établi d'une façon incontestable, dit-il, par les recherches de Cajal au moyen de la méthode de Golgi et par les recherches expérimentales récentes de Thomas et de Klimoff au moyen de la méthode de Marchi — recherches que nous pouvons confirmer dans tous leurs détails — c'est que les fibres d'origine médullaire..... se terminent exclusivement dans l'écorce grise du ver supérieur du même côté et du côté opposé ».

Une autre théorie, bien qu'elle n'ait été nulle part formulée sous ce nom, ni proposée comme explication générale, peut être dénommée *théorie de la coïncidence des lésions*. Si l'hémisphère cérébral est atrophié d'un côté, tandis que l'atrophie frappe l'hémisphère cérébelleux du côté opposé, cela provient de ce que deux processus primitifs (arrêt de développement, lésions vasculaires, etc.) ont frappé simultanément ces deux portions croisées du système nerveux central.

En fait, quelques observations que nous avons rapportées, cadrent peut-être avec cette manière de voir. C'est

(1) Van Gehuchten. *Anatomie du système nerveux de l'homme*, 1900, t. II, p. 181.

ainsi que dans l'observation de von Monakow (1), que nous avons rapportée au chapitre I, on constate une perte de substance porencéphalique ancienne dans le lobe pariétal de l'hémisphère cérébral droit et une perte de substance analogue dans l'hémisphère cérébelleux gauche, amenant une communication avec le quatrième ventricule. Von Monakow considère ici les lésions cérébelleuses comme primitives, au même titre que les lésions cérébrales. Il y a coïncidence et non subordination de lésions. Et pour expliquer cette singulière localisation du processus pathologique sur des hémisphères croisés, l'auteur se demande s'il n'en faut pas voir la cause dans l'application du forceps dont les cuillers ont pu léser l'hémisphère cérébral à droite et l'hémisphère cérébelleux à gauche. C'est une hypothèse. — Dans les commentaires qu'elle ajoute à son observation, Lydia Kotschetskowa (2) hésite aussi à attribuer toutes les lésions cérébelleuses constatées à une altération secondaire et se demande si une partie, tout au moins, n'est pas primitive.

« Tout à fait problématique, dit-elle, est la microgyrie de l'hémisphère cérébelleux gauche (p. 35). Ici il s'agissait d'un amincissement important de toutes les couches corticales avec disparition partielle des cellules de Purkinje et prolifération névroglie très intense. Mais il n'y avait pas de résidus de processus encéphalitiques. Les altérations cérébelleuses portaient donc ici un caractère semblable à celui des circonvolutions cérébrales microgyriques et pré-

(1) Von Monakow. *Loc. cit.*, p. 120 et seq.

(2) Lydia Kotschetskowa. *Loc. cit.*

sentant les lésions de la deuxième catégorie (1). (C'est-à-dire des lésions dans le sens de dégénérescences secondaires.) ...Et cependant les altérations qui se manifestent dans le cervelet gauche ne peuvent sans plus être considérées comme secondaires, parce qu'il n'y avait d'interruption en masse de fibres ni dans l'étendue de la substance blanche cérébelleuse, ni dans les pédoncules cérébelleux. Ces altérations étaient aussi trop intenses pour pouvoir être interprétées uniquement comme retentissement secondaire du processus pathologique primitif dans l'hémisphère cérébral droit, quand bien même une partie de ces altérations de l'hémisphère cérébelleux gauche puisse sans aucun doute être rapportée à de l'atrophie secondaire (atrophie de deuxième ordre). » Comme la dégénérescence ou l'atrophie secondaire ne peuvent tout expliquer ici, selon l'auteur, force est de recourir à d'autres hypothèses. Nous les trouvons toutes résumées dans cette phrase : « Dans la

(1) L'auteur distingue, en effet, trois catégories de lésions cérébrales :

1° Circonvolutions régulières, mais réduites de volume. C'est une réduction générale, mais avec conservation de la structure normale de l'écorce et de la substance blanche.

2° Circonvolutions amincies, serpentine. C'est un ratatinement plus marqué des circonvolutions, dû à des modifications plus intenses de l'écorce et de la substance blanche, modifications effectuées le plus souvent dans le sens de dégénérescences secondaires.

3° Circonvolutions amincies, serpentine, ayant en outre une surface irrégulière, tomenteuse et une consistance lardacée. C'est une transformation scléreuse, intense et diffuse des circonvolutions, pouvant aller jusqu'à l'effacement de leur dessin habituel, liée de-ci, de-là à la formation de petites cavités kystiques et autres altérations pathologiques primitives.

microgyrie du cervelet (gauche), il s'agit, me semble-t-il, ou bien d'un processus obscur sui generis, peut être d'une occlusion incomplète de toutes petites artérioles, occlusion qu'il y aurait lieu de mettre en rapport avec la thrombose ou la compression de ces derniers, ou bien de pures anomalies de développement. »

C'est aussi par ce mécanisme de la pure coïncidence que Spiller explique vraisemblablement la possibilité de ces atrophies cérébelleuses croisées.

Une pareille manière de voir a pourtant beaucoup contre elle. On s'explique mal, tout d'abord, cette prédilection qu'aurait la lésion primitive cérébelleuse précisément pour l'hémisphère cérébelleux du côté opposé à celui de la lésion cérébrale primitive, intéressant ainsi toute l'innervation, cérébrale et cérébelleuse, d'une moitié du corps. Puis, si nous exceptons l'observation de von Monakow, où il y avait une véritable perte de substance cérébelleuse, permettant l'accès dans le quatrième ventricule, nous constatons dans toutes les observations que nous avons rapportées, une disproportion évidente entre la lésion du cerveau et celle du cervelet : tout le processus est bien plus intense dans le cerveau où nous voyons des lésions irrégulièrement distribuées, avec pertes de substances, foyers de ramollissements anciens, intense prolifération névroglique, lésions vasculaires, sclérose très nette, tandis que les altérations cérébelleuses peuvent se résumer ainsi : régularité sensiblement complète dans la distribution des lésions, absence de lésions inflammatoires et de pertes de substance, diminution simple de tous les éléments. Il est vrai que nous avons mentionné la disparition, surtout dans

les lobes cérébelleux supérieurs, des cellules de Purkinje. Mais il faut dire que le nombre de ces cellules est aussi diminué dans les autres lobes du cervelet atrophié et que nous n'oserions pas affirmer que certaines cellules de Purkinje ne demeurent pas à l'état rudimentaire et atrophié dans les lobes cérébelleux qui en paraissent le plus dépourvus.

D'autre part, n'y a-t-il pas de caractères différentiels entre ces cervelets que nous pouvons considérer comme secondairement atrophiés et dont nous avons rapporté toutes les observations et les cervelets atrophiés primitivement, sans participation du cerveau et spécialement d'une manière unilatérale ? Sans nul doute, ces caractères sont souvent très tranchés, dans la mesure où le petit nombre d'atrophies ou d'agénésies cérébelleuses unilatérales primitives, existant dans la littérature, nous permet d'en juger. C'est ainsi que nous trouvons, dans une observation déjà ancienne d'Andral (1), qu'à la place de l'hémisphère gauche du cervelet existait seulement une sorte de moignon ou tubercule qui avait la forme d'une amande. « La surface était cannelée de manière à présenter en miniature la surface de l'autre hémisphère, la pie-mère entourant le tubercule était *plus épaisse* (2) *que d'ordinaire* et la membrane arachnoïde, détachée de la pie-mère, représentait une sorte de poche dans laquelle une assez grande quantité de sérosité s'était épanchée. » Rien d'anormal dans le cerveau, les méninges et l'hémisphère cérébelleux

(1) Andral. *Clinique médicale*, t. V, p. 713, 4^e édition.

(2) C'est nous qui soulignons.

droit. — Cette atrophie (1) cérébelleuse unilatérale, qui remonte à la première enfance ou à la vie intra-utérine, ne rappelle en rien, avec sa pie-mère épaisse et sa rétraction scléreuse intense, les lésions que nous avons décrites dans les atrophies cérébelleuses croisées aux chapitres I et II. Dans une autre observation, due à Herbert Major (2), et concernant une femme de 32 ans, épileptique et idiote depuis sa naissance, nous trouvons que le cerveau est petit, mais a des circonvolutions normales et que le lobe cérébelleux gauche n'est pas atteint. Au contraire le lobe droit est : « sensiblement plus petit, aplati, donnant au toucher une sensation de dureté, de densité, évidemment en état de sclérose avancée. Sur la coupe, la substance grise normale est convertie en substance presque blanche : bien qu'avancée la sclérose n'a pas pénétré profondément. — L'examen histologique montre nettement les lésions de la sclérose, surtout sur les coupes qui comprennent du tissu sain en même temps que du tissu altéré. Dans les différentes couches, mais seulement sur la portion de la coupe qui répond au tissu malade, on trouve des corps arrondis, corpusculus amyloïdes. Les cellules de Purkinje font entièrement défaut dans les points sclérosés ; on les voit peu à peu diminuer, puis disparaître à mesure qu'on pas-

(1) Mingazzini. Contribution anatomo-clinique à l'étude des atrophies cérébelleuses chez l'homme. *Monatsschrift f. Psychiatrie und Neurologie*, Band XVIII, H. 2, 3, 4, p. 76, 113, 261. Voir p. 84.

(2) Herbert Major. Atrophie et sclérose du cervelet dans un cas d'imbécillité épileptique. *Journal of Mental Science*, janvier 1883, p. 532. Résumée in *Archives de neurologie*, 1884, p. 354.

se du tissu sain au tissu malade. La couche granuleuse est réduite dans toute la région atrophiée à une étroite bande de cellules. Mais ces éléments eux-mêmes ne paraissent que peu altérés. — Les fibres nerveuses qui succèdent ordinairement à la couche granuleuse sous la forme d'un petit centre blanc distinct à l'intérieur de chaque feuillet sont absentes ou à peu près dans les feuillets malades : elles sont remplacées par des fibres de tissu conjonctif et d'une façon générale par des éléments de névroglie ayant proliférée. — Les feuillets sont fusionnés dans les parties malades par une sorte d'union des couches adjacentes de substance grise pure. Cet état, que l'auteur n'avait jamais observé auparavant, paraît dû à ce fait que les fibres de la pie-mère hypertrophiée aurait largement pénétré dans les feuillets, les membranes elles-mêmes ayant fusionné et s'étant réunies. » — Dans l'observation de Hitzig (1), où l'atrophie cérébelleuse droite est très vraisemblablement primitive et remontant à la première enfance, l'hémisphère du cervelet est réduit à un mince rudiment, composé de deux petits lobules.

On voit qu'on ne saurait comparer ces lésions grossières, réduisant un hémisphère du cervelet au volume d'une amande ou le frappant irrégulièrement, par places, avec l'atrophie régulière, générale, modérée du cervelet, atteint secondairement à une lésion de l'hémisphère cérébral. Les épaissements méningés, comme dans le cas

(1) Hitzig. Sur un cas de déchet hémilatéral du cervelet, 8^e Congrès des neurologistes et aliénistes du sud-ouest de l'Allemagne. Mingazzini en fait une agénésie cérébelleuse pure.

de Herbert Major et même dans celui d'Andral, sont inconnus dans l'hémiatrophie croisée. Et nous avons cité des atrophies cérébelleuses survenues *in utéro* ou dans la première enfance, pendant que le cervelet était encore en voie de développement. Il est à peine besoin de dire que les atrophies cérébelleuses unilatérales à origine plus tardive, avec leurs lésions vasculaires, leurs foyers et plaques de sclérose, leurs ramollissements, ne rappellent en rien les altérations qui ont été décrites dans l'atrophie cérébelleuse croisée.

Dans les atrophies cérébelleuses bilatérales, dites primitives, il est vrai que les altérations pourraient être comparées à celles de l'atrophie secondaire. Il en est particulièrement ainsi dans l'observation publiée par Thomas (1), où les lésions cérébelleuses, minutieusement étudiées, se rapprochent de celles de notre cas personnel. Même réduction en masse avec conservation des proportions normales des différentes parties, même absence de prolifération fibreuse et d'épaississement vasculaire, même distribution irrégulière des cellules de Purkinje. Mais ces altérations sont-elles primitives? Il est permis d'en douter, malgré l'intégrité du cerveau, car la substance grise du pont était extrêmement atrophiée, ainsi que le pédoncule cérébelleux moyen, et l'auteur dit lui-même : « C'est surtout une atrophie secondaire d'origine périphérique dont le point de départ se trouve dans l'atrophie des noyaux d'origine des principales voies afférentes du cervelet et surtout de la substance grise du pont : celle-ci est beaucoup plus dépour-

(1) Thomas. *Le Cervelet*. Paris, 1897, p 215-229.

vue de cellules que l'écorce cérébelleuse. » Dans une observation de Hammarberg (1), par exemple, où l'atrophie paraît vraiment primitive et survenue de bonne heure, ces analogies avec les lésions de l'atrophie cérébelleuse croisée se réduisent à presque rien, puisque dans les endroits les plus malades, *tous les éléments nerveux* manquaient dans la substance corticale, à l'exception de quelques séries de grains. Dans d'autres observations (Claus, Kirchhoff, etc.) il y a des épaissements vasculaires, ou un aspect absolument anormal de la substance grise. L'observation de Kirchhoff (2) mérite d'ailleurs de nous arrêter à cause des interprétations fort originales que donne l'auteur de la genèse de l'atrophie cérébelleuse qu'il rapporte.

Il s'agit d'une jeune fille, morte à 20 ans, idiote depuis l'enfance, sans grandes manifestations cérébelleuses. A l'autopsie, pas d'atrophie cérébrale, mais une atrophie cérébelleuse bilatérale intense ; par endroits, les méninges cérébelleuses sont épaissies, œdémateuses.

A l'examen histologique, seul un îlot près de l'arbre de vie est normal, occupant le vermis sur la longueur de 1 centimètre. A l'examen des circonvolutions lésées, dont plusieurs sont très ratatinées, on voit que la bordure grise est longée en dehors et en dedans de deux bandes claires qui se rejoignent en traits linéaires à travers la bande grise. Au centre des lobules, lacunes claires où se trouve du tissu conjonctif lâche. Cette séparation des deux bandes de tissu élastique par la couche granuleuse est très frappante. Prolifération nucléaire impor-

(1) Hammarberg. Atrophie et sclérose du cervelet. *Nord. Med. Ark.*, 1890, Bd. XXII. (Cité in Thomas. *Le Cervelet*.)

(2) Kirchhoff. Ueber Atrophie und Sklérose des Kleinhirns. *Arch. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, t. XII, 1882, p. 647-668.

tante surtout dans la substance grise, particulièrement là où elle devient plus étroite. Dans les endroits de passage et quelquefois ailleurs, les grains de l'écorce grise sont ainsi placés, qu'ils semblent constituer vers le dehors une couche mince.

Cet état, dit l'auteur, ressemble beaucoup à la disposition des couches chez un fœtus de 7 mois. L'analogie se retrouve dans la forme ronde, embryonnaire, des cellules. La supposition donc qu'il s'agit d'un arrêt de développement est encore confirmée par le fait que la largeur de la bande granuleuse est partout la même et semblable à ce qu'elle est au stade évolutif correspondant (3-4 grains d'épaisseur). Au contraire, un processus pathologique aurait été plus irrégulier. Le fait que la couche granuleuse est intacte le plus souvent, plaide en faveur d'une base embryonnaire pour le processus sclérosant antérieur. Mais l'examen des cellules de Purkinje, absolument absentes dans le domaine malade, sans la moindre trace, même dans les zones de passage (d'ailleurs très courtes) est encore plus démonstratif. *Ces cellules ne se sont jamais formées* (1). Donc, le processus atrophique a frappé le cervelet au septième mois embryonnaire et l'a partiellement troublé dans son développement. Quant au processus scléreux, on ne saurait indiquer son début. C'est, en tout cas, une sclérose très lente (pas de signes d'excitation).

Il nous semble résulter de ce qui précède que certains caractères différencient la plupart des atrophies cérébelleuses croisées, celles qui sont pures, des atrophies cérébelleuses uni ou bilatérales, même survenues dans le jeune âge

(1) C'est nous qui soulignons.

ou *in utero*. Malgré Lannois et Paviot (1) qui écrivent : « Il n'y a pas de différence histologique entre la corticalité d'un cervelet paraissant atrophié primitivement et celle d'un cervelet atrophié secondairement », il nous a paru que tant dans la distribution des lésions que dans leur nature et leur intensité, ces différences existaient. Cela est d'autant plus probable que ces auteurs, dans leur travail, excellent à tant d'égards, ne nous indiquent pas qu'une origine périphérique pontique soit absolument exclue dans leurs deux observations d'atrophie cérébelleuse dite primitive. Aussi, semble-t-il qu'on puisse conclure que les atrophies cérébelleuses croisées ont vraiment une physionomie anatomique particulière, due précisément à ce que ce sont des atrophies secondaires à point de départ cérébral, et que, par conséquent, la coïncidence de deux lésions primitives, l'une cérébrale, l'autre cérébelleuse, frappant les moitiés croisées du cerveau et du cervelet, ne puisse être invoquée pour expliquer la majorité des observations que nous avons rapportées dans notre premier chapitre et encore moins notre observation personnelle. Nous pensons, d'après les données anatomo-pathologiques et expérimentales énumérées, que le point de départ des processus cérébelleux est à chercher, au contraire, dans les lésions cérébrales, survenues *in utero* ou dans la première enfance, et qu'il convient de se rattacher à la théorie de l'atrophie cérébelleuse croisée par atrophie secondaire que nous allons exposer maintenant.

La théorie qui fait dépendre l'atrophie cérébelleuse croi-

(1) Lannois et Paviot. *Loc. cit.*

sée d'un processus secondaire à point de départ dans l'hémisphère cérébral, *théorie par atrophie secondaire*, n'est qu'une adaptation à la pathologie cérébelleuse d'une théorie plus générale qui est celle de l'*atrophie transneurale*, dite encore atrophie indirecte de Forel ou atrophie de deuxième ordre (Zweiter Ordnung) de von Monakow.

En effet, la communication du cerveau avec le cervelet n'est pas directe, mais s'effectue par une série de neurones superposés. C'est ainsi que les fibres afférentes qui parviennent au cervelet par les pédoncules cérébelleux moyens constituent une chaîne de deux neurones, la voie cortico-pontique et la voie ponto-cérébelleuse. Quant aux relations cérébro-cérébelleuses, s'effectuant par l'intermédiaire des pédoncules cérébelleux supérieurs, vraisemblablement accessoires dans la question, elle se font par groupes de trois neurones au moins, juxtaposés de bas en haut, et qui sont les neurones cérébello-rubriques, rubro-thalamiques et thalamo-corticaux. Si donc une atrophie secondaire frappe le cervelet, à la suite d'une altération cérébrale, cette atrophie ne saurait être comparée à la dégénérescence wallérienne ou à la dégénérescence rétrograde qui sont des processus réalisés dans l'étendue d'un seul neurone. Il s'agit ici, au contraire, d'un processus qui intéresse une chaîne de neurones successifs et juxtaposés : il y a vraiment atrophie transneurale. Et l'atrophie cérébelleuse croisée se ramène légitimement à la question de l'atrophie transneurale.

Bien avant que nous connaissions le neurone et ses fonctions et bien avant que Forel n'ait créé la désigna-

tion d'atrophie indirecte, Luys (1) avait formulé une opinion sur cette question des atrophies dépassant le centre gris et démontré tout son intérêt avec une profonde perspicacité. Les relations existant entre des zones circonscrites de l'écorce cérébrale et les noyaux de la couche optique avaient été déjà vues par lui en 1865. Son opinion, il la basa surtout sur des données anatomo-pathologiques et comparées, partiellement aussi sur le raisonnement. Comme le dit fort justement von Monakow, ces hypothèses ne furent pas bien accueillies, peut-être parce qu'il n'avait pu fournir un très grand nombre de faits à l'appui. En tout cas, il émit l'idée bien importante dans la question, que « certains dépôts de substance grise » ont la propriété d'être commandés dans leur nutrition par d'autres dépôts ou centres (voir chap. I, p. 15),

Il est donc juste de proclamer les mérites de Luys dans cette question des atrophies secondaires des centres gris où il a vraiment été un initiateur.

Plusieurs années après les travaux de Luys, van Gudden (2) fit faire un grand pas à la question en expérimentant sur des animaux nouveau-nés. Il fit diverses expériences, en particulier une suture unilatérale des paupières chez un lapin, ce qui entraîna une atrophie du nerf optique et du tubercule quadrijumeau antérieur. Une destruction de la rétine chez un autre animal tout jeune

(1) Luys. *Système nerveux cérébro-spinal et le Cerveau*,

(2) Van Gudden. *Experimentaluntersuchungen über das periphere und centrale Nervensystem. Archiv für Psychiatrie*, Bd. II, 1870, p. 693-723.

amena. en plus d'une atrophie du nerf optique, une diminution de volume du tractus optique et du tubercule quadrijumeau antérieur correspondant. Mais il n'y eut *pas d'altération hémisphérique*. En somme, d'après cet auteur, l'énucléation de l'œil, chez le lapin nouveau-né, donne seulement une atrophie totale du nerf optique et de son prolongement dans le chiasma, du tractus optique croisé, du tractus pédonculaire transverse, avec atteinte aussi des centres gris sous-corticaux de la vision (corps genouillé externe, pulvinar, tubercule quadrijumeau antérieur). C'était là léser l'extrémité périphérique de la voie optique. Van Gudden détruisit aussi son extrémité centrale, corticale (1): chez un chien nouveau-né, il extirpa l'écorce pariéto-temporale et trouva, au bout de quelque temps, une atrophie du thalamus, des corps genouillés et des tubercules quadrijumeaux, atrophie s'étendant aussi au tractus optique et, dans une certaine mesure, au nerf optique. Mais pour lui cette atrophie singulière ne dépendait pas vraiment de la lésion corticale, expérimentalement réalisée, mais d'une contamination post-opératoire de l'épendyme des ventricules cérébraux, d'où augmentation de pression du liquide cérébro-spinal et phénomènes d'atrophie. On se tromperait beaucoup, pensait-il, en cherchant une relation directe entre ces organes et la région extirpée dans l'écorce cérébral. D'ailleurs, proclama-t-il, quand deux centres interdépendants, s'atrophient du fait de la destruction de l'un des deux, c'est toujours que le

(1) Van Gudden. *Græfe's Archiv f. Ophthalmologie*, XX, p. 258 et XXI, p. 202 et *Archiv für Psychiatrie*, Bd. XI, H. 2.

centre secondairement atrophié est réceptif (*excité*) et non émissif (*excitant*). Le centre cortical de la vision, qui est excité par les centres sous-jacents ne pouvait donc amener leur atrophie.

Un peu plus tard Munk (1) et Vulpian (2) communiquèrent des résultats en contradiction avec ceux de van Gudden. Ces auteurs extirpèrent, en effet, chez des chiens nouveau-nés, les bulbes oculaires et constatèrent un arrêt de développement de la sphère visuelle. Il leur semblait acquis que les atrophies, dans la voie optique, se transmettent dans les deux sens, qu'elles sont réversibles, indépendamment par conséquent du sens dans lequel se fait la conduction nerveuse. L'opinion de van Gudden se trouvait donc être infirmée. Il est vrai que nombre d'auteurs contestèrent plus tard les résultats de Munk et de Vulpian. A cet égard, nous citerons surtout, Fürstner (3) et Monakow. Le premier, sur un chat nouveau-né, auquel il avait énucléé le bulbe oculaire, ne nota pas d'atrophie de la sphère visuelle corticale, mais une sorte d'atrophie en masse d'un segment d'hémisphère. Il ne put donc admettre les idées de Munk ni celles de Vulpian, tout en constatant cependant que ses résultats ressemblent aux planches de Vulpian. Ajoutons qu'il critiqua les données de cet auteur

(1) Munk. *Berliner physiologische Gesellschaft*, 1877 et *Über die Functionen der Grosshirnrinde*, p. 23.

(2) Vulpian in Robin. *Les troubles oculaires dans les maladies de l'encéphale*, 1880.

(3) Fürstner. *Weitere Mittheilungen über den Einfluss einseitiger Bulbusverwundungen auf die Entwicklung der Hirnhemisphären. Archiv f. Psychiatrie*, XII, 1882, pp. 611-615.

en des termes déplacés dans un travail prétendu scientifique.

En 1877 parut le travail très important de Mayser (1) qui commenta les interprétations de van Gudden et accompagna cette critique de considérations extrêmement intéressantes pour notre sujet. Il reconnut tout l'intérêt des recherches faites par van Gudden sur des animaux nouveau-nés, c'est-à-dire à un âge où les organes ne sont pas encore indépendants au point de vue fonctionnel et peu résistants contre les obstacles à leurs fonctions et à leur nutrition. Ces recherches ne seraient pas possible chez l'adulte. « Jamais je n'ai lu (p. 580), dit l'auteur, qu'une tumeur comprimant le chiasma à la base du crâne ait engendré de la dégénération ou de l'atrophie secondaire du tractus optique, du corps genouillé externe, des tubercules quadrijumeaux antérieurs ou qu'un nerf facial comprimé et totalement paralysé ait dégénéré ou atrophié en amont de la compression, lui seul ou son noyau. Comme il en est autrement chez le jeune lapin ! Il semble qu'en enlevant un membre d'une chaîne anatomique constituant une unité physiologique fermée, dans le tout jeune âgé, on rende impossible l'activité physiologique, que tout développement morphologique s'arrête immédiatement et que même les dispositions déjà existantes regressent et disparaissent sans laisser de traces ».

D'après cet auteur, les conclusions de van Gudden doivent donc être acceptées et ses résultats peuvent être ex-

(1) Mayser. *Archiv für Psychiatrie*, VII, 1877, p. 539-592. Experimenteller Beitrag zur Kenntniss des Baues des Kaninchen-Rückenmark.

primés sous forme de propositions qui « peuvent en partie prétendre au caractère de lois ».

1° Si chez le lapin nouveau-né un nerf sensitif est interrompu dans son trajet et qu'on empêche la coalescence de ses fragments, les deux fragments s'atrophient d'une manière égale dans les deux sens.

Exemple : Après section d'un nerf infra-orbitaire, toutes les fibres constitutives de ce nerf s'atrophient dans le sens périphérique et central.

2° Après interruption d'un nerf moteur, toutes choses égales d'ailleurs, le bout central s'atrophie dans une moindre proportion.

Exemple : Après section du plexus brachial, les racines motrices demeurent relativement plus fortes que les racines sensitives.

3° Si l'on détruit un centre, les fibres de conduction afférentes et efférentes s'atrophient.

Exemple : Après destruction du bulbe olfactif, le tractus et le nerf olfactif s'atrophient.

4° L'atrophie passe de la fibre sur le centre (substance grise) dans le sens de la conduction normale de l'excitation ; elle ne l'atteint pas dans le sens contraire.

Exemple ; Après interruption d'un tractus optique, le nerf correspondant s'atrophie au-delà du chiasma, mais le tractus total, le tubercule quadrijumeau antérieur, le corps genouillé externe, la rétine demeurent intacts.

5° L'atrophie progressive d'une fibre dans le sens de la conduction normale de l'excitation, ne s'étend à un centre que quand ce dernier est uniquement excité par la fibre qui s'atrophie.

Exemple : Après oblitération d'une narine, les éléments nerveux de la membrane de Schneider s'atrophient, ainsi que le nerf, le bulbe, le tractus olfactif ; mais non pas le lobe olfactif. Ou en extirpant les deux bulbes olfactifs, les deux tractus s'atrophient, mais non pas les lobes olfactifs des hémisphères.

Les travaux de von Monakow (1) et de Ganser (2) suivirent de très près la publication du travail précédent.

Dans une première expérience, von Monakow, de son côté, extirpa chez un lapin nouveau-né, une zone corticale cérébrale (région 6 de Ferrier). Quelques mois plus tard, il constata une atrophie *in toto* de l'hémisphère opéré ainsi qu'une atrophie du thalamus — dans son noyau externe — et d'une partie de la capsule interne, l'atrophie du corps genouillé externe, de la partie externe du pédoncule etc. Van Gudden avait d'ailleurs déjà démontré que le développement du thalamus dépendait de l'intégrité de l'hémisphère cérébral correspondant.

Dans une deuxième expérience, von Monakow extirpa à un lapin nouveau-né une autre région corticale (région 9 de Ferrier) : il y eut atrophie du noyau externe du thalamus, du corps genouillé externe, d'une partie de la capsule interne correspondante. Atrophie du tractus pédonculaire transverse gauche, atrophie légère du nerf optique droit. Donc résultat analogue au précédent : « L'extirpation d'une

(1) Von Monakow. *Arch. für Psychiatrie*, XII, 1882. Ueber einige durch Extirpation circumscripiter Hirnrindenregionen bedingte Entwicklungshemmungen des Kaninchengehirns, p. 140-156 et 535-549.

(2) Ganser. *Arch. für Psychiatrie*, XIII, 1882.

région corticale circonscrite entraîne l'atrophie de certains noyaux infra-corticaux. La région corticale opérée coïncide sensiblement avec le centre de la sphère visuelle de Munk, chez le chien avec la zone 9 de Ferrier chez le lapin. Quant au résultat, c'est, nous l'avons vu, la disparition étendue de la substance blanche environnante, de la partie postérieure de la capsule interne gauche, l'atrophie à gauche du corps genouillé externe avec la partie afférente du tractus optique, du tractus pédonculaire transverse et du stratum externe du noyau latéral du thalamus gauche. Donc nous avons détruit ici presque totalement, et en partie dans la première expérience, une voie qui est celle de la voie optique gagnant le cortex. C'est bien la voie optique, car elle coïncide avec les résultats de l'ablation du bulbe oculaire. Mais ici, c'est surtout l'atrophie du nerf optique, du tractus et du corps quadrijumeau antérieur croisé qui est marquée, tandis que dans notre cas ce sont les parties les plus postérieures qui s'atrophient. D'ailleurs le tubercule quadrijumeau antérieur s'atrophie peu, après lésion corticale, car c'est un centre surtout réflexe ».

Les expériences furent encore complétées par von Monakow pour voir le retentissement des lésions corticales circonscrites variées sur les noyaux infra-corticaux. Le détail de ces résultats ne peut être rapporté ici. Nous retiendrons seulement cette conclusion que la région extirpée, serait-elle *motrice ou sensitive*, entraîne des *atrophies* pareilles. Elle atteint d'abord les noyaux correspondants des ganglions infracorticaux avec leurs radiations (thalamus), puis les voies conduisant à la périphérie (voie pédonculaire latérale, voie pyramidale, faisceau hémisphérique

du tractus optique etc.). *Enfin il y a des atrophies de deuxième ordre, frappant des voies émanées des noyaux atrophies.* C'est ainsi que l'extirpation de la zone A entraîne l'atrophie non seulement du faisceau hémisphérique ; mais encore du tractus optique émané du corps genouillé externe. (Zone A = zone de vision psychique = zone A de Munk.

En 1883, nous eûmes le mémoire de Ganser, où sont consignés les résultats obtenus par cet auteur en extirpant des parties étendues du cerveau chez deux chats. Chez l'un, il avait enlevé une partie importante du lobe pariéto-occipital supérieur, chez l'autre presque tout l'hémisphère, sauf le lobe temporal. Mêmes résultats que van Gudden et von Monakow. On nota, du côté opposé, une atrophie du corps genouillé externe, du tubercule quadrijumeau antérieur, du tractus optique, des deux nerfs optiques, du nerf optique croisé surtout. L'auteur tend à admettre une influence directe exercée par les centres visuels primaires sur l'arrêt de développement, mais il ne va pas cependant jusqu'à résoudre contre van Gudden la question de l'action exercée par la pression du liquide cérébro-spinal. Il rappelle aussi qu'il a eu des résultats négatifs chez le lapin et chez le rat qui, privés d'un hémisphère entier, n'eurent pas d'atrophie du nerf optique croisé, bien que le corps genouillé externe, le tubercule quadrijumeau antérieur et même le tractus optique présentassent, du côté opéré, une diminution de volume. Toutefois il attache peu d'importance à ces résultats négatifs qui témoignent seulement de l'indépendance relative

de l'écorce et des autres éléments visuels chez les mammifères inférieurs.

Von Monakow (1) insista en 1883 sur la différence histologique entre l'atrophie grise due à une extirpation corticale et celle qui dépend d'une énucléation bulbaire. Dans la première, les lésions sont plus intenses, touchant les cellules ganglionnaires ; dans la seconde, il y a lésion moins intense, consistant surtout en atrophie de la substance gélatineuse du corps genouillé externe et du pulvinar. Dans le tubercule quadrijumeau antérieur cependant, les cellules de la couche grise superficielle sont atteintes.

Forel (2) rappela à son tour les travaux de v. Gudden et ceux des autres auteurs qui constatèrent une atrophie du tractus optique chez les carnivores après extirpation de la sphère visuelle. Cette atrophie est un cas d'atrophie secondaire ou mieux *indirecte*. Mais comment l'expliquer ? La manière de voir de v. Gudden, qui en fait une atrophie par compression du fait d'un exsudat ne saurait être acceptée. Forel préfère d'autres explications et propose les trois suivantes : ou bien il existe des fibres directes dans le tractus gagnant l'écorce chez les mammifères, ou bien l'atrophie intense du corps genouillé externe comprime « interstitiellement » les expansions des fibres optiques, ou enfin la cessation de la fonction principale amène une atrophie partielle des éléments optiques. Quant au processus atrophique lui-même, il ne différerait pas des dégénérescences secondaires. Dans

(1) Von Monakow. *Archiv für Psychiatrie u. Nervenkrankheiten*, t. XIV, 1883, p. 699-751.

(2) Forel. *Einige hirnanatomische Betrachtungen und Ergebnisse. Archiv für Psychiatrie*, XVIII, 1887, p. 162-198.

les deux cas, il y a d'abord des nécroses des éléments, puis des phénomènes de résorption accompagnés de la formation d'un tissu névroglique épais. Il en résulte que plus il s'est écoulé de temps après la lésion causale, plus la dégénérescence sera devenue de l'atrophie. Comme chez le nouveau-né, toutes ces modifications s'effectuent bien plus vite que chez l'adulte, il n'y aura pas de résidus chez lui comme chez ce dernier. Malheureusement, nous ne voyons pas en quoi ce processus invoqué par Forel s'applique aux atrophies indirectes, s'effectuant par de là un centre gris. Une dégénération secondaire, toujours *intra-neurale*, ne pourra jamais donner lieu, quelles que soient les modifications ultérieures qu'elle subisse, à une atrophie indirecte, laquelle est essentiellement *transneurale*. Forel ne résout pas la question la plus importante : pourquoi la lésion destructive d'un système de neurones, retentit-elle sur un autre système de neurones ?

Dans un travail ultérieur, von Monakow (1) publie les deux expériences sur l'animal que nous avons rapportées (p. 26) et en conclue que la destruction de l'écorce cérébrale entraîne non seulement « une élimination des éléments compris dans la masse enlevée, mais encore une atteinte importante des neurones dont le corps cellulaire est situé dans des parties différentes, quelquefois très distantes, du cerveau, mais dont les prolongements nerveux se dirigent vers l'écorce cérébrale et sont réduits, par l'opération, à une complète inactivité. En d'autres termes, à la suppression d'un hémisphère cérébral correspond une

(1) Von Monakow. *Loc. cit.* in chap. I.

atteinte grave de tout un complexe de neurones, dont seuls quelques segments pénètrent dans le cerveau, tel qu'il est grossièrement délimité anatomiquement, et qui sur une grande longueur de leur trajet appartiennent au domaine d'autres vésicules cérébrales. » Ce sont ces complexes nerveux, en relation étroite avec l'hémisphère cérébral encore que situés en dehors de lui, complexes que sa destruction atrophie partiellement ou en totalité, que von Monakow appelle les *dépendances de l'hémisphère*, les *Grosshirnantheile*. C'est donc le fait de s'atrophier à la suite d'une lésion hémisphérique qui les caractérise et les différencie des complexes de neurones, produits directs du cerveau moyen, du cerveau postérieur et de l'arrière-cerveau, que l'opération ne lèse en rien. Mais le degré de cette atrophie est variable : elle peut être partielle ou totale. Et c'est cette différence dans l'intensité de l'atrophie qui fait que von Monakow distingue deux espèces de dépendances du cerveau, à savoir :

1° Les complexes de neurones qui ne peuvent vivre sans l'intégrité de l'écorce cérébrale et dégénèrent après quelques semaines, la substance intermédiaire résistant plus ou moins longtemps (dépendances directes du cerveau).

2° Les complexes de neurones qui s'atrophient seulement partiellement en subissant une diminution de volume et une perte partielle de la forme naturelle de leur éléments (dépendances indirectes du cerveau). A cette dernière catégorie appartient le cervelet.

De ce point de vue, les résultats expérimentaux de von Monakow peuvent se résumer ainsi : « l'ablation unilaté-

rale des hémisphères cérébraux engendre des altérations *dégénératives* manifestes dans les noyaux de la couche optique (aussi — avec restrictions — dans les groupes nucléaires ventraux, la couche réticulée et la zona incerta), dans le corps de Luys, dans la substance noire. Il y a combinaison *d'atrophie* et de *dégénérescence* moyenne seulement dans la substance grise protubérantielle, dans la substance grise superficielle du tubercule quadrijumeau antérieur, dans les noyaux des cordons postérieurs et dans le noyau du processus réticulé de la moelle cervicale. Il n'y a que des altérations *atrophiques* simples dans le noyau rouge, dans le tubercule quadrijumeau postérieur et dans l'hémisphère cérébelleux croisé » (p. 62).

Von Monakow fait remarquer que ces données concordent avec ce que nous savons de la structure du cerveau des Sélaciens, Téléostiens et Reptiles chez lesquels le manteau cérébral manque presque totalement ou est mal développé. Chez la truite, le requin, le cerveau intermédiaire est médiocrement développé. D'après les recherches de A. Meyer (1), Mayser, Rohon, Edinger, chez ces animaux, les dépendances des hémisphères cérébraux, dépendances constituées par le cerveau intermédiaire, manquent totalement, en relation avec l'absence d'un manteau cérébral contenant des cellules ganglionnaires, et la substance grise du cerveau intermédiaire est constituée presque exclusivement par le ganglion de l'habénula et la substance grise ventriculaire, c'est-à-dire par des formations qu'une suppression de l'hémisphère cérébral chez les mam-

(1) A. Meyer. Ueber die Vorderstränge einiger Reptilien. *Zeitschrift f. wissensch.-Zoologie*, LV. 1.

mières supérieurs ne lèse en aucune façon. Chez la grenouille et chez le lézard, qui ont déjà de belles cellules ganglionnaires dans le manteau cérébral et une écorce cérébrale véritable, bien que très simple (1), on trouve dans le cerveau intermédiaire les premiers amoncellements de groupes de cellules ganglionnaires qui rappellent les noyaux de la couche optique et qui peuvent déjà être partiellement considérés comme des formations homologues des noyaux thalamiques des mammifères. Plus haut dans l'échelle animal, nous voyons, fait sur lequel Forel (2) a le premier attiré l'attention, que le développement des noyaux thalamiques est absolument parallèle à celui des hémisphères cérébraux (p. 62-63).

« Quand on descend la série animale, chez les Séla-ciens et les Téléostiens, les régions que j'ai comprises chez les Mammifères supérieurs sous le nom de dépendances *indirectes*, semblent se comporter autrement. Ainsi en est-il, par exemple, du tubercule quadrijumeau antérieur — lobe optique de ces animaux — et de la substance grise protubérantielle. Ces régions sont proportionnellement plus puissamment développées que chez les mammifères supérieurs, de même que, d'après les belles recherches de Steiner (3), elles sont plus indépendantes aussi et exercent des fonctions plus compliquées que chez les premiers. » Leur structure plus compliquée, ainsi que les données expérimentales, suggèrent la pensée que ces régions,

(1) Edinger. Untersuchungen über das Vorderhirn. Frankfurt a M., 1888.

(2) Forel. Beiträge zur Kenntniss des Thalamus opticus. Dissertation, 1872.

(3) Steiner. Die Fische. Braunschweig, 1888.

le toit du cerveau moyen au moins, constituent la réunion de ce qui, chez les mammifères supérieurs, est situé pour une part dans l'écorce des tubercules quadrijumeaux antérieurs, pour une autre part dans l'écorce occipitale. « En d'autres termes, que les cellules ganglionnaires de l'écorce occipitale, respectivement les éléments correspondants à ces formations, entrent en relation avec les tubercules quadrijumeaux antérieurs, se trouvent étroitement unis, dans le toit du cerveau moyen, avec les éléments afférents — dépendances de l'hémisphère cérébral — au tubercule quadrijumeau antérieur ».

De ces théories, nous retiendrons que le cervelet est une dépendance indirecte pour Monakow.

Nous venons de voir les aspects successifs qu'a pris, depuis le travail de Luys, la question des atrophies transneurales. Nous avons pu constater ainsi que leur existence ne pouvait être contestée, qu'elle était établie par de nombreux faits bien observés.

En même temps, nous avons reconnu que toutes les considérations émises à propos de cette atrophie transneurale, considérée en général, se rapportaient à la question qui nous occupe, à l'atrophie cérébelleuse croisée qui n'en est ainsi qu'un cas particulier et typique. C'est qu'en effet, dans l'atrophie cérébelleuse croisée comme dans les atrophies de la voie optique à la suite de lésions destructives du lobe occipital, comme dans l'atrophie du ruban de Reil à la suite de lésions de déficit étendues et précoces du lobe pariétal de l'hémisphère cérébral, l'atteinte des cellules d'origine corticales d'un système de neurones entraîne l'atrophie d'autres systèmes de neurones, avec lesquels il est en connexion.

En même temps qu'ils décrivaient des cas d'atrophie transneurale ou indirecte, les auteurs se préoccupèrent de trouver des explications à ce singulier processus. Nous avons rappelé la plupart de ces hypothèses dans les pages qui précèdent. Nous ne retiendrons maintenant que les deux principales, celle qui explique l'atrophie transneurale par l'inactivité fonctionnelle et celle qui fait dépendre plus ou moins directement ce processus de troubles du développement. C'est cette dernière hypothèse explicative que nous croyons avoir été les premiers à appliquer d'une manière précise et systématique aux cas purs d'atrophie cérébelleuse croisée.

On a invoqué donc pour expliquer l'atrophie transneurale et, par conséquent, un de ses cas particuliers, l'atrophie croisée du cervelet, l'influence de l'inactivité fonctionnelle. Pour Reitsema (1), dont le point de vue nous paraît fort juste, cette influence est plus que douteuse. Si elle existait, en effet, les cornes antérieures de la moelle, par exemple, devraient être fortement atrophiées après les vieilles lésions pyramidales. Or, il n'en est rien le plus souvent. Il est vrai que cette intégrité des cornes antérieures serait due au fait que l'influx nerveux continue à passer des cornes postérieures aux cellules des cornes antérieures. Mais s'il en était vraiment ainsi, se demande cet auteur, comment expliquer l'atrophie des noyaux de Goll et de Burdach qui cependant, eux aussi, reçoivent sans obstacle des excitations de la périphérie par les fibres des racines et des cordons postérieurs?

Ce facteur nous paraît aussi devoir être rejeté dans la ques-

(1) Reitsema. *Loc. cit.*

tion de l'atrophie cérébelleuse croisée. Nous avons vu, en effet, que la plupart des altérations cérébrales qui engendrent l'atrophie cérébelleuse croisée sont des lésions survenues *in utero* ou dans la toute première enfance et que, d'autre part, les lésions cérébrales tardives n'engendrent pas d'atrophie dans l'hémisphère cérébelleux du côté opposé. Or c'est tout le contraire qui devrait arriver, si l'inactivité fonctionnelle jouait un rôle dans le processus, puisque c'est chez l'adulte que l'activité fonctionnelle est la plus développée, et partant sa cessation la plus importante, tandis que chez les jeunes enfants, cette activité est en raison inverse de l'âge. Et c'est justement à cet âge où l'activité fonctionnelle est la plus faible, que sa cessation devrait avoir un retentissement sur la croissance des organes qu'elle n'a plus ultérieurement (1).

Quand il s'agit d'altérations survenues *in utero*, le peu de vraisemblance de cette interprétation s'accuse d'avantage encore, l'activité fonctionnelle d'un cerveau et d'un cervelet *in utero* ne pouvant pas être considérée comme importante.

Pour nous, il y a bien plutôt lieu d'admettre, comme les anciens auteurs (Turner, Cotard) et conformément à la deuxième hypothèse, que la nutrition cérébelleuse exige une stimulation cérébrale ou encore que, dans les centres nerveux en état de développement, existe une corrélation

(1) Cela est vrai surtout pour le cervelet. Mais pour d'autres parties du nevraxe, il est possible que, même chez l'adulte, la destruction d'une région entraîne l'atrophie de l'autre (atrophie du tractus optique après de vieilles lésions du lobe occipital). Ici l'inactivité fonctionnelle joue sans doute un rôle. Mais ces atrophies par inactivité fonctionnelle chez l'adulte sont toujours peu intenses.

morphogénétique, arrêtant les différentes parties de ces centres au stade ontogénique où l'altération destructive a rejeté, au moins fonctionnellement, l'autre partie. En d'autres termes, nous pensons qu'une lésion arrêtant le développement du cerveau à un certain stade, le cervelet ne saurait atteindre, dans l'ontogénèse, un stade de développement plus élevé que celui qui, dans la phylogénèse, lui correspond, alors que le stade cérébral, ici fixé par la lésion, est au contraire le stade normal. Aussi est-ce dans la biologie embryonnaire que paraît résider, pour nous, la cause des processus secondaires.

De ce point de vue, il est particulièrement important de noter la disposition hémisphérique unilatérale de ces atrophies cérébelleuses après lésions corticales cérébrales. De même que von Monakow, en effet, explique la fragilité particulière de ses dépendances directes et indirectes du cerveau en montrant leur plus ou moins de solidarité avec l'écorce dans la phylogénèse, de même nous pouvons attribuer l'atteinte de l'hémisphère cérébelleux et l'intégrité du vermis à la *signification embryologique et surtout phylogénétique différente de ces deux formations*. En effet, tandis que le vermis est une partie fondamentale du cervelet et apparaît de bonne heure dans la série animale, la formation des hémisphères est secondaire, tardive et sensiblement parallèle à celle du manteau cérébral. Si le cervelet existe, plus ou moins développé, chez tous les vertébrés, il se réduit cependant chez les Poissons, les Amphibiens et les Reptiles à un lobe médian, centre des mouvements de coordination, lobe médian qui peut d'ailleurs être fort développé dans les espèces où les individus sont bons na-

geurs, comme le remarque Edinger (1). Mais les hémisphères sont absolument absents. Au contraire, chez les oiseaux et les mammifères, où l'hémisphère cérébral prend un développement croissant, les hémisphères cérébelleux apparaissent aussi et entrent en rapport avec le cerveau terminal par l'intermédiaire des pédoncules cérébelleux moyens qui s'entrecroissent dans le mésencéphale. A chaque stade de développement phylogénétique de l'hémisphère cérébral correspond donc un stade évolutif dans l'hémisphère cérébelleux. Pareille concordance se retrouve dans le développement ontogénétique qui n'est qu'un résumé de la phylogénèse, d'après la phrase partout citée de Haeckel. C'est pour ce parallélisme, nous semble-t-il, que lorsqu'une altération quelconque arrête le cerveau dans son développement normal et le fixe dans un stade ontogénétique inférieur, le cervelet ne saurait continuer son développement pour son propre compte et s'arrête, lui aussi, à un stade ontogénétique correspondant à celui où le cerveau demeure fixé, ou régresse pour l'atteindre. Il nous a semblé que cette théorie découlait des divers faits d'atrophie cérébelleuse croisée que nous avons rapportés. Dans notre observation personnelle, en particulier, où la lésion cérébrale a été certainement aussi précoce que dans les autres cas antérieurs, malgré l'éclosion un peu tardive (au dire de la malade) des signes cliniques (2), le cervelet a été

(1) Edinger. Ueber die Bedeutung des Kleinhirns in der Thierreihe. *Bericht über die Senkenberg. Gesellschaft in Frankfurt-a-M.* 1889.

(2) Plusieurs auteurs ont montré que des lésions cérébrales très précoces pouvaient n'engendrer qu'une symptomatologie tardive.

arrêté dans son développement d'un côté et l'hémisphère malade a les dimensions d'un cervelet d'enfant très jeune. Au contraire, le vermis est absolument normal. La structure interne de cet hémisphère est aussi celle d'un hémisphère cérébelleux normal d'enfant de 2-5 ans. Ici se présente cependant une difficulté : c'est l'absence très nette de cellules de Purkinje que nous avons constatée dans diverses observations et dans toute la partie supérieure de l'hémisphère gauche, dans notre cas (voy. ch. II), absence qui contrastait avec l'intégrité des cellules de Purkinje du vermis inférieur, et le fait que ces cellules manquaient aussi dans la partie tout à fait externe du vermis supérieur sur une partie de sa longueur. Or, si nous étudions des cervelets d'enfants *in utero*, ou dans les premiers mois, trouvons-nous les cellules de Purkinje uniformément réparties ou au contraire absentes dans les régions correspondantes à celles qui en sont dépourvues dans notre observation ? Il est important de se le demander car, dans le premier cas, l'arrêt de développement ne pourrait, semble-t-il, expliquer à lui seul cette absence des cellules de Purkinje dans certaines circonvolutions.

Dans le remarquable travail de W. Vignal (1) nous trouvons, à propos de l'histogénèse des éléments cérébelleux, l'indication suivante : « Au sixième mois (intra-utérin) les cellules de Purkinje font leur apparition et peut-être aussi les cellules de Denissenko. Au huitième les cellules de Purkinje sont fort nettes, mais ne présentent

(1) W. Vignal. *Développement des éléments du système cérébro-spinal chez l'homme et chez les mammifères*. Paris, 1889. Masson, éditeur.

pas encore de prolongement cylindraxile. Enfin, au neuvième mois, le cervelet présente tout à fait l'aspect qu'il a dans l'âge adulte, sauf que la couche granuleuse externe est infiltrée à la partie supérieure par des cellules migratrices et en ce qu'on n'y aperçoit point les petites cellules ganglionnaires situées à la base de cette couche ». Ces cellules de Purkinje, sur les coupes du fœtus de six mois, sont identifiées par l'auteur, parce que « leur protoplasma, au lieu d'entamer complètement le noyau, enveloppe seulement la partie supérieure et s'étend fort peu sur les côtés ; à la partie inférieure, on n'en aperçoit nulle trace ». Sur une coupe de cervelet d'un fœtus de sept mois, la couche de cellules de Purkinje a une très grande netteté et les cellules y ont presque l'aspect qu'elles auront à l'état normal, cependant les prolongements protoplasmiques sont moins visibles, le protoplasma du corps cellulaire, comparé au noyau, est aussi moins volumineux que chez l'adulte, et l'on n'aperçoit pas le prolongement cylindraxile. Dans le cervelet d'un enfant né à terme, les cellules de Purkinje ont sensiblement, sauf le volume qui est moindre, le même aspect que dans le cervelet de l'adulte. D'autre part, dans le cervelet de l'adulte, on trouve dans la couche granuleuse de petites cellules ganglionnaires ayant à peu près la même forme que les cellules de Purkinje, mais considérablement plus petites. Vignal n'a pas pu les apercevoir dans les coupes de cervelet du nouveau-né.

D'autres auteurs, tels que Kirchhoff (1), n'ont pas trouvé

(1) Kirchhoff. *Loc. cit.*

de cellules de Purkinje chez l'homme, au septième mois intra-utérin.

Ces cellules, en tout cas, existent à la naissance. Il faut donc admettre ou bien un arrêt de développement du cervelet survenu dans les derniers temps de la vie intra-utérine à la suite d'une lésion cérébrale ou, dans notre cas, et en raison de l'aspect des lésions cérébrales, d'un arrêt de développement avec régression consécutive du cervelet, dépendant d'un processus cérébral réalisé dans les premières années. Il faut donc, en tout cas, invoquer un processus complexe où entrent, chacun pour sa part, l'arrêt de développement et la régression.

Très problématique reste cependant l'absence de cellules de Purkinje, constatée par divers auteurs et par nous-même dans certaines parties de l'hémisphère atrophiée. Cette inégalité dans l'intensité des lésions atrophiques du cervelet (partie supérieure plus atrophiée que l'inférieure) est-elle le reflet de l'inégalité dans l'intensité des lésions cérébrales? C'est possible, mais nous ne saurions l'affirmer. Pour Reitsema (1), qui a été frappé, comme nous, par le fait que les altérations de l'hémisphère cérébelleux atrophié sont d'intensité inégale, il y a même là une raison de se demander si l'assimilation de l'atrophie cérébelleuse croisée à l'atrophie transneurale est absolument légitime et « s'il n'y a pas des objections à faire à la théorie que tout dans le cervelet soit Atrophie zweiter Ordnung, objections qui — si elles ne sont pas d'une importance prépondérante au point de rendre cette théorie intenable — ont cependant assez le poids pour empêcher.

(1) Reitsema. *Loc. cit.*

provisoirement qu'on rejette la possibilité de l'importance d'autres facteurs dans le processus atrophique du côté atrophié du cervelet ». C'est certainement une difficulté malaisée à surmonter et qu'on ne pourrait éliminer que par l'hypothèse que nous émettons, sous toutes réserves, à savoir que l'inégalité dans l'intensité des altérations cérébelleuses répond à l'inégalité dans l'intensité des lésions cérébrales. Quoi qu'il en soit, cette hypothèse me paraît plus vraisemblable que la supposition suivante de Reitsema, faite d'ailleurs sous toutes réserves aussi, puisqu'elle exige que les parties les plus atrophiées soient les mêmes dans tous les cas : « Si, en effet, tout était atrophie indirecte (dans le cervelet), dit-il, et que toutes les parties atrophiées fussent toujours les mêmes, on pourrait dire que quelques-unes d'entre les parties du cervelet résistent mieux que d'autres aux conséquences d'une lésion de l'écorce cérébrale et l'on aurait dans le cervelet des « Grosshirnantheile » à côté d'autres parties qui ne seraient pas des dépendances du cerveau. Dans les Grosshirnantheile on aurait de nouveau des parties qui dépendraient à différents degrés du cerveau. On pourrait y voir alors une contribution anatomo-pathologique au système des localisations cérébelleuses (1). »

Dans notre hypothèse, point n'est besoin que les régions cérébelleuses les plus atteintes occupent toujours la même place dans l'hémisphère atrophié. Tout au contraire. Les régions les plus atteintes sont celles où s'épanouissent les

(1) Je remercie vivement Mlle Henriette Reesink pour la grande obligeance avec laquelle elle a traduit le travail en hollandais de M. Reitsema.

expansions terminales des neurones en relation avec les régions hémisphériques cérébrales les plus frappées par le processus initial, celles qui le sont moins correspondent aux zones de l'écorce cérébrale ayant gardé quelque valeur fonctionnelle. La variété par places dans l'intensité des lésions cérébrales commanderait la variété, par places, dans l'intensité de l'atrophie cérébelleuse. Mais le processus serait toujours le même : arrêt de développement dans les régions les moins atteintes, arrêt de développement avec régression partielle variable (disparition des cellules de Purkinje) dans les régions cérébelleuses les plus atteintes, celles qui répondent vraisemblablement aux zones corticales cérébrales détruites ou presque détruites. Mais ce n'est là qu'une vue hypothétique que de nouvelles observations et sans doute l'expérimentation pourraient confirmer ou, au contraire, infirmer.

Il nous reste à établir par quelles voies se fait le processus atrophique dans l'hémisphère cérébelleux, processus à point de départ cérébral.

Nous laisserons de côté les opinions trop anciennes basées sur des méthodes d'observation insuffisantes, telle que celle de Turner (1) sur l'existence de fibres cérébro-cérébelleuses directes et croisées. Cet auteur avait cependant entrevu l'importance du pédoncule cérébelleux moyen dans la question qui nous occupe, puisqu'il admit que les fibres de l'étage moyen du pédoncule cérébral « après s'être entre-croisées de droite à gauche dans la partie supérieure de la protubérance, vont se continuer avec les

(1) Turner. *Loc. cit.*

faisceaux latéraux du côté opposé du bulbe... mais qu'une partie de ces fibres va se rendre ainsi au lobe latéral du cervelet. » Meynert (1) reconnut que la substance grise du pont servait d'intermédiaire aux fibres pyramidales, issues de la corticalité cérébrale et aux fibres cérébelleuses issues de l'hémisphère cérébelleux croisé. les fibres cérébello-pontiques étant contenues dans le pédoncule cérébelleux moyen. Cette opinion du grand anatomiste ne fut pas admise par tous et on sait que Gudden et Vejas (2) la combattirent.

Comme les auteurs précédents, Mahaim (3) admit que les relations cérébro-cérébelleuses s'effectuent principalement par l'intermédiaire du pédoncule cérébelleux moyen, mais il fit jouer un rôle au pédoncule cérébelleux supérieur comme vecteur de fibres cérébro-cérébelleuses sur lequel nous reviendrons plus bas.

D'autres auteurs pensèrent au contraire que c'est par l'intermédiaire du pédoncule cérébelleux supérieur que se transmet le processus atrophique à point de départ cérébral. C'est ainsi que Luys écrit : « C'est principalement la dégénérescence des expansions terminales propres aux fibres pédonculaires supérieures qui retentit sur les hémisphères cérébelleux et détermine ainsi, à l'exclusion des fibres pédonculaires moyennes et inférieures, les dégénérescences atrophiques consécutives ». Cette opinion de l'éminent anatomiste avait été exprimée dès 1865. Quel-

(1) Meynert. *Archiv für Psychiatrie*, t. IV.

(2) Gudden et Vejas. *Archiv für Psychiatrie*, XVI.

(3) Mahaim. *Archiv für Psychiatrie*, t XXV.

(4) Luys. *Loc. cit.*, p. 501-502, cité in Reitsema.

ques années plus tard, Hösel (1) soutint une opinion très analogue.

Dans ces dernières années, la question a été reprise et traitée par des auteurs tels que von Monakow, Thomas, Klimoff, van Gehuchten, Mingazzini, etc. Von Monakow (2), dans son travail si souvent cité de 1895, s'exprime de la manière suivante : « Depuis les communications de Gudden, d'après lequel le pédoncule cérébelleux supérieur n'a pas besoin de s'altérer chez le lapin après ablation d'un hémisphère cérébral, et depuis le succès opératoire de Forel-Laufer (dégénération des cellules ganglionnaires du noyau rouge après section du pédoncule cérébelleux supérieur du côté croisé), on admet, en opposition avec les vieilles théories de Meynert, que les fibres du pédoncule cérébelleux supérieur émanent en majorité des cellules ganglionnaires du noyau rouge et se terminent dans le cervelet et qu'en outre il n'y a pas de communication directe entre le cerveau et les fibres du pédoncule cérébelleux supérieur.

En ce qui concerne mes expériences personnelles à ce sujet, je pus déjà observer en 1885 (3), chez le chat, après ablation du lobe pariétal (la couche optique avait aussi été un peu lésée, il est vrai) et en connexion avec une intense disparition de fibres dans la substance blanche dorsale de la région sous-thalamique — radiation de la calotte — une atrophie secondaire modérée du pédoncule cérébelleux

(1) Hösel. *Archiv f. Psychiatrie*, t. XXIV.

(2) Von Monakow. *Arch. f. Psychiatrie*, Bd 27, H. 1 et 2. *Experimentelle u. anat. pathol.* etc.

(3) Von Monakow. *Archiv f. Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, Bd. XVI, 3. S. 154.

supérieur croisé, tandis que chez le lapin, même après ablation d'un hémisphère entier, je ne pus déceler aucune altération sur les pédoncules cérébelleux supérieurs, d'accord avec Gudden. Chez le chien, l'ablation d'un hémis- (exp. I) eût les mêmes conséquences que chez le chat, c'est-à-dire une disparition de fibres dans la couche médullaire externe du noyau rouge, une atrophie légère des cellules ganglionnaires du noyau rouge et une atrophie secondaire dans le pédoncule cérébelleux supérieur croisé... Ces observations montrent avec certitude que le pédoncule cérébelleux supérieur dépend aussi de l'hémisphère cérébral, c'est-à-dire de l'écorce du côté croisé. Mais cette dépendance n'est pas directe, elle se transmet par la substance grise de la calotte. C'est bien là une conclusion à adopter, puisque dans tous les cas cités plus haut (1), il n'y eut pas dans le pédoncule cérébelleux supérieur de processus proprement dégénératifs — résorption de fibres, etc., — tandis que la substance blanche cérébrale et la capsule interne étaient largement dégénérées. »

D'après tout cela, il faudrait admettre que le pédoncule cérébelleux supérieur contient un fort contingent de fibres issues du noyau rouge et gagnant le cervelet. Comme le noyau rouge est lui-même, directement ou médiatement, en relation avec la corticalité cérébrale, cela ferait une union cérébro-cérébelleuse, allant du cerveau au cervelet, et comprenant une chaîne d'au moins deux à trois neurones.

(1) A ajouter un cas de Mahaim, où il y avait lésion porencéphalique du cerveau et les deux cas Widmer et Seeger, de l'auteur, dont nous avons rapporté le second au chap. I, p. 22.

A côté de ces fibres à direction centripète — par rapport au cervelet — l'auteur admet que dans le pédoncule cérébelleux supérieur certaines fibres peuvent dépasser le noyau rouge croisé et gagner la région sous-thalamique ainsi que les parties centrales du thalamus. Cette opinion serait confirmée par les constatations de Cramer (1), qui a vu, après une lésion de déficit dans le cervelet, apparaître une lésion du pulvinar en plus de celle du noyau rouge croisé et du pédoncule cérébelleux supérieur. Ce seraient des fibres centrifuges.

Quant au pédoncule cérébelleux moyen, l'auteur confirme les données de van Gudden et Vejas, d'après lesquels sa section entraîne une forte atrophie de l'hémisphère cérébelleux correspondant. Bechterew avait (2) divisé en deux faisceaux, spinal et cérébral, les fibres de ce pédoncule. Pour von Monakow, chez l'homme et chez l'animal (p. 198), le pédoncule cérébelleux moyen croisé « présente une atrophie notable après une lésion de déficit dans un hémisphère cérébral. C'est l'atrophie secondaire de ce pédoncule et non celle du pédoncule cérébelleux supérieur qui entraîne une diminution de volume de la moitié croisée du cervelet. Mais cette dépendance du pédoncule cérébelleux moyen de l'hémisphère cérébral n'est pas directe, mais se fait par l'intermédiaire de la substance grise du pont du côté de l'hémisphère cérébral, comme le démontrent les expériences de Langley et Grünbaum, de von Monakow

(1) Cramer. *Beiträge zur pathol. Anatomie und allg. Pathologie*, XI, 1891.

(2) Bechterew. *Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark*, p. 133.

(dégénérescence de la substance grise du pont après ablation de l'hémisphère cérébral du même côté), celles de van Gudden, Mingazzini, von Monakow (dégénérescence de la substance grise du pont après ablation de l'hémisphère cérébelleux du côté opposé). L'absence du passage direct entre le pédoncule cérébral et le pédoncule cérébelleux moyen est encore prouvé par ce fait, que la dégénérescence de l'un n'entraîne pas celle de l'autre, mais seulement une atrophie simple. En tout cas, c'est le *pédoncule cérébelleux moyen qui commande la nutrition du cervelet de façon dominante* (van Gudden, Monakow). »

En 1897, parut le remarquable travail de Thomas (1). De ses expériences et de ces constatations anatomo-cliniques, cet auteur put conclure que le pédoncule cérébelleux supérieur est presque uniquement une voie efférente du cervelet et le pédoncule cérébelleux moyen une voie afférente. « Les auteurs, dit-il, qui ont étudié les dégénérescences consécutives aux lésions cérébelleuses par la méthode de Marchi (Marchi, Ferrier et Turner, nous-mêmes) ont pu constater que la majorité des fibres du pédoncule cérébelleux supérieur prennent leur origine dans le cervelet ; pour les dégénérescences anciennes, la méthode de Pal est insuffisante à indiquer le sens de conductibilité des fibres dégénérées : mais nous avons constaté aussi que cette dégénérescence n'était pas totale et les fibres non dégénérées représentent vraisemblablement des fibres à direction centripète vers le cervelet dont l'origine se trouve dans le noyau rouge.

(1) Thomas. *Loc. cit.*, pp. 144-145.

« Nous ne saurions donc admettre avec Mahaim (1) que le pédoncule cérébelleux supérieur a son origine dans le noyau rouge et vient se terminer dans le noyau dentelé de l'hémisphère cérébelleux. Nous affirmons, au contraire, que ce pédoncule est formé surtout de fibres d'origine cérébelleuses et qu'un petit nombre seulement prend son origine dans le noyau rouge : cette dernière origine semble démontrée par ce fait que les cellules du noyau rouge s'atrophient en partie après destruction du cervelet ; nous l'avons constaté nous-même au bout de deux ou trois mois après l'opération ; mais l'atrophie du noyau rouge est due surtout à la disparition des fibres du pédoncule cérébelleux supérieur... Ces fibres ne s'arrêtent pas toutes dans le noyau rouge ; un grand nombre, je dirais presque le plus grand nombre ne font que traverser le noyau rouge pour se reconstituer sur le bord supéro-externe dans les radiations de la calotte et aboutir dans le thalamus. »

Nous trouvons dans l'excellent ouvrage de van Gehuchten (2) une confirmation des résultats précédents. « Nous savons maintenant, dit cet auteur, par les recherches expérimentales de Thomas et de Klimoff que nous pouvons confirmer, que la presque totalité de ces fibres (du pédoncule cérébelleux moyen) ont leurs cellules d'origine dans les noyaux du pont et se terminent, après entrecroisement, dans l'écorce grise des hémisphères cérébelleux. » C'est donc une voie afférente.

(1) Mahaim. *Recherches sur la structure anatomique du noyau rouge et ses connexions avec le pédoncule cérébelleux supérieur*. Bruxelles, 1894.

(2) V. Gehuchten. *Anatomie du système nerveux de l'homme*, 1900, t. II.

Quant au pédoncule cérébelleux supérieur, les recherches de van Gehuchten et Pavlow, d'accord avec Marchi, Mingazzini, Cajal, Ferrier et Turner, Russell, Thomas, Klimoff, ont montré que, contrairement à l'avis de Mahaim, pour qui les fibres de ce pédoncule sont toutes des fibres descendantes, ces fibres des pédoncules cérébelleux supérieurs dégénèrent presque totalement à la suite de l'extirpation du cervelet. Il en résulte que ces fibres sont des fibres ascendantes centripètes, provenant de l'écorce cérébelleuses et des noyaux dentelés, de ces derniers surtout.

Déjà en 1895, Mingazzini (1) soutint comme Hoesel que l'atrophie cérébelleuse était réalisée par l'intermédiaire du pédoncule cérébelleux supérieur, du noyau rouge et du pédoncule, et que c'est l'atrophie cérébelleuse qui commandait l'atrophie du pédoncule cérébelleux moyen. Quant au point de départ du processus, c'est une altération du thalamus, car une lésion corticale cérébrale, sans lésion thalamique concomitante, ne retentit pas sur le cervelet. En 1904 (2), cet auteur revint sur la question et dit à propos du pédoncule cérébelleux supérieur : « Il résulte avec nécessité qu'entre l'hémisphère cérébral d'un côté et l'hémisphère cérébelleux d'un autre côté, il y a une connexion cérébellopète. Elle est constituée par des fibres qui vont de l'écorce cérébrale au noyau rouge (par quelle voie ?) le traversent sans entrer en relation directe avec ses cellules et parcourent le pédoncule cérébelleux supérieur du côté opposé. Ces constatations découlent des deux faits suivants :

(1) Mingazzini. *Neurol. Centralbl.*, 1895, p. 658.

(2) *Idem*, loc. cit.

Obs. III. — Destruction du lobe temporal *gauche* et de l'insula. Atrophie des fibres du noyau rouge du même côté et atrophie du pédoncule cérébelleux supérieur à droite.

Obs. VIII. — Porencéphalie frontale gauche, disparition des fibres le long du bord gauche du noyau rouge gauche, pédoncule cérébelleux supérieur, à droite, diminué d'un tiers.

Cette voie serait corticopète pour Monakow, *cérébellopète* pour Mingazzini, car on « ne pourrait expliquer (p. 93) sans cela pourquoi, en relation avec une lésion corticale *superficielle ou profonde*, il y a toujours une atrophie de cette voie. »

...« Monakow, qui trouva dans ses observations des dégénérescences du cerveau et de la capsule interne, sans en trouver dans le pédoncule cérébelleux supérieur, explique, comme il a été déjà dit, le fait en admettant dans cette voie l'existence de deux neurones corticopètes, allant du cervelet au cerveau; la dégénération du neurone terminal n'entraînerait pas de la dégénération, mais de l'atrophie dans le premier neurone. A mon avis, on peut interpréter les données de von Monakow, ainsi que les miennes, d'une autre façon, en admettant que la relation entre cerveau et hémisphère cérébelleux croisé est constituée par une chaîne de deux neurones corticofuges, dont le proximal s'articule avec le distal à un endroit non encore exactement connu du cerveau, proximale-ment du noyau rouge. Alors il est clair que quand la lésion atteint le premier neurone dans son trajet, comme ce n'est guère le cas dans les lésions corticales et sous-corticales, le deuxième neurone ne dégénérera pas, mais sera atteint d'une atrophie secondaire. »

Voici (d'après Mingazzini) un schéma des relations cérébro-cérébelleuses qui s'effectuent par le pédoncule cérébelleux supérieur.

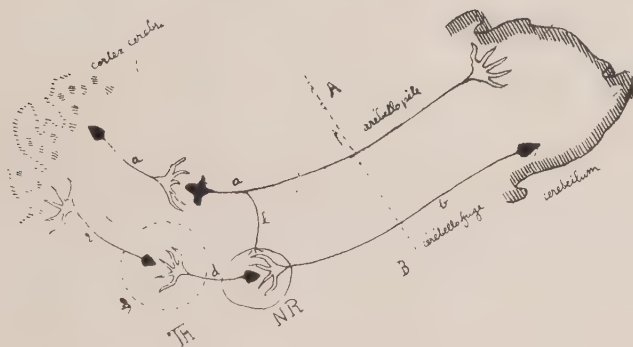


Fig. I.

B. — Deux neurones, le premier *b* va du cervelet par le pédoncule cérébelleux supérieur au noyau rouge croisé ; le deuxième va du noyau rouge au thalamus ; le troisième *a* a un trajet incertain.

A. — Un neurone du lobe frontal, s'articule en amont du noyau rouge avec un autre neurone, lequel passe à côté du noyau rouge lui envoie la collatérale *l*, et se croise dans la commissure de Wernekink, pour gagner le pédoncule cérébelleux supérieur et le cervelet du côté opposé.

Quant au pédoncule cérébelleux moyen, la plupart des auteurs, contrairement à Klimow (1), admettent qu'il contient des fibres cérébellopètes et aussi cérébellofuges (Mingazzini, Thomas). « Des fibres naissent (p. 99), d'après la

(1) Klimow. Die Leitungsbahnen des Kleinhirns (en russe), 1897. Kasan.

plupart des auteurs, du lobe temporal, d'après d'autres de celui-ci et du lobe occipital, d'après d'autres seulement du lobe occipital, parcourent le $1/5$ latéral du pied du pédoncule cérébral, se rendent alors aux faisceaux dorsaux ou dorso-latéraux du pont et finalement, après qu'elles se sont séparées, se terminent dans la substance grise du pont où elles s'articulent avec des voies destinées au cervelet. Quant aux fibres du faisceau médian du pied du pédoncule cérébral, elles viennent, d'après les uns, de l'opercule, ou, d'après la plupart des auteurs, des circonvolutions frontales et surtout du gyrus paracentralis ou du gyrus frontalis medius. Après qu'elles ont traversé dans le pont les faisceaux médians (dorsaux et médians), elles doivent se résoudre dans la substance grise du pont du côté croisé. D'après Bechterew, le noyau réticulaire aussi doit représenter une station terminale. » (Déjerine, Herver, Spiller, Bechterew, Monakow.)

« La relation (p. 106) entre l'hémisphère cérébral d'un côté et l'hémisphère cérébelleux de l'autre côté est réalisée par deux voies allant en sens corticofugal et dont l'une passe par le pédoncule cérébelleux moyen et l'autre par le pédoncule cérébelleux supérieur. A la formation de la voie du pédoncule cérébelleux moyen participent deux systèmes de fibres cortico-pontiques. *L'un des systèmes* (fibres temporo-cérébelleuses) est constitué par la chaîne suivante de neurones : le premier neurone (cerveau-pont) a son origine dans le lobe temporal, traverse la capsule interne et le $1/5$ latéral du pied du pédoncule cérébral et se résout autour des cellules ganglionnaires du stratum profundum des côtés semblable et croisé

ainsi qu'autour des éléments situés à côté du fasciculus verticalis. Le deuxième neurone (pont-cervelet) naît de ces cellules, traverse le raphé, forme une partie des fibres transversales du stratum superficiel et profond du côté opposé et parcourt alors le pédoncule cérébelleux moyen du côté opposé.

Le deuxième système de fibres (fibres fronto-cérébelleuses) est constitué par les neurones suivants : le premier neurone (cerveau-pont) naît dans le pied des circonvolutions frontales, dans l'opercule et le thalamus, passe par le segment antérieur et postérieur de la capsule interne, puis par le 1/3 médian du pied du pédoncule cérébral, pénètre dans les faisceaux pyramidaux médians du pont où il se résout alors autour des cellules pontiques situées entre les fibres du stratum profundum et au voisinage du raphé. Le neurone terminal (pont-cervelet) vient de ces cellules, court avec les fibres transversales du stratum profundum et superficiale du côté opposé et puis passe dans le pédoncule cérébelleux moyen. »

De l'écorce cérébelleuse (p. 110) partent les neurones (c) qui entrent en relation avec les cellules du même côté et du côté opposé de la substance grise du pont; de ceux-ci naissent d'autres neurones (c') qui courent avec les faisceaux médians pyramidaux du pont et montent dans le cinquième médian du pédoncule cérébral du côté opposé vers le cerveau. Du cervelet partent, en outre, des neurones (d) qui se rendent au noyau réticulaire. De l'écorce cérébrale, divers espèces de neurones prennent leur origine; quelques-uns (f) du lobe frontal, d'autre (t) du lobe temporal (neurone cortico-prontique, neurones fronto et temporo-cérébelleux); d'autres encore qui viennent

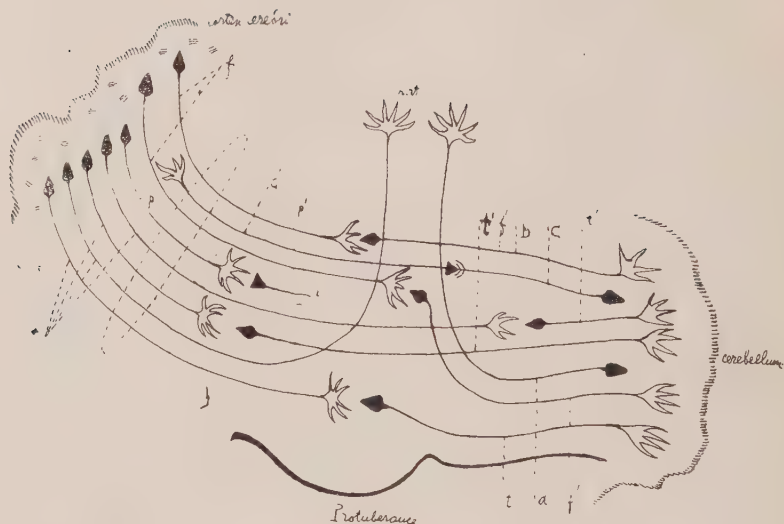


Fig. II.

Schema (d'après Mingazzini) des relations cérébro-cérébelleuses qui s'effectuent par le pédoncule cérébelleux moyen.

de la région du sillon de Rolando (p) forment les neurones cortico-spinaux.

Les neurones (f) se ramifient autour de cellules dorso-médialement situées dans le pont et dans les environs du fasciculus verticalis.

De ces cellules naissent des neurones (f') qui comme fibres transversales du stratum profundum et superficiale se rendent au cervelet du côté opposé. Des neurones (t) courent dans le cinquième latéral du pédoncule cérébral et dans les faisceaux latéraux du pont. Puis ils se rendent ou directement au noyau réticulaire ou ils se ramifient autour de cellules latéralement situées dans la substance grise du pont et aussi autour de cel-

lules aux environs du *fasciculus verticalis*. De ces cellules partent de nouveau des neurones (t') qui forment le *stratum profundum* et *superficiale* du côté opposé. Des neurones (p) cheminent avec les fibres pyramidales centrales et se ramifient autour de cellules du *stratum complexum* ; de celles-ci partent sans doute des neurones (p') du *stratum complexum* pour la moelle du côté opposé.

Si nous considérons maintenant l'ensemble des altérations dans notre observation (v. chap. II) nous devons reconnaître la grande prépondérance du pédoncule cérébelleux moyen dans le tableau des atrophies et par conséquent son rôle vecteur dominant du processus atrophique d'origine cérébrale. Le pédoncule cérébelleux moyen gauche est en effet beaucoup plus petit que le droit et il est aussi beaucoup plus atrophié que les autres pédoncules cérébelleux, le supérieur et l'inférieur, sans qu'il y ait cependant de traces de dégénérescence. Si nous joignons à cette donnée l'intense atrophie de la partie contra-latérale de la substance grise du pont et la sclérose pyramidale du même côté, nous ne pouvons éloigner la pensée que c'est par la double chaîne de neurones cortico-pontiques et ponto-cérébelleux que s'est réalisée l'atrophie cérébelleuse croisée.

Bien moins intense est l'atrophie du pédoncule cérébelleux supérieur et du noyau rouge. Bien que nous pensions que la plupart des fibres de ce pédoncule vont du cervelet au noyau rouge et au-delà, il nous semble que cette atrophie d'un tiers ne peut cependant facilement s'expliquer qu'en admettant, avec Mingazzini, une relation cortico-cérébelleuse, de sens cérébellopète. S'il en était autrement,

il faudrait considérer cette atrophie du pédoncule cérébelleux supérieur comme étant d'origine cérébelleuse, commandée par un organe qui est déjà lui-même le siège d'un processus atrophique secondaire. Bien que cela ne soit pas impossible *a priori*, rien ne démontre jusqu'à maintenant une pareille propagation lointaine de l'atrophie secondaire

Plus problématique est l'atrophie du pédoncule cérébelleux inférieur et de l'olive croisée bulbaire. Peut-être s'agit-il ici d'une dégénération olivaire, d'origine cérébrale, ayant retenti sur le pédoncule cérébelleux inférieur sous forme d'atrophie et peut-être sur la partie gauche du vermis supérieur.

CONCLUSIONS

I. — De très nombreuses observations anatomo-cliniques et des expériences sur l'animal démontrent l'existence de l'atrophie cérébelleuse croisée.

II. — La plupart des cas, dits négatifs, s'expliquent soit par une observation imparfaite des faits, soit parce que, très probablement, la lésion cérébrale n'a pas atteint la zone d'origine corticale des neurones cortico-pontiques qui s'articulent avec les neurones ponto-cérébelleux. Pour d'autres cas, l'explication reste à trouver.

III. — Une observation personnelle contribue à établir l'existence de l'atrophie cérébelleuse croisée.

IV. — Les théories myélogènes et « des lésions coïncidentes » ne suffisent pas à expliquer la majorité des cas. L'atrophie cérébelleuse croisée apparaît comme un cas particulier de l'atrophie transneurale.

V. — Cette atrophie transneurale paraît due, non à l'inactivité fonctionnelle, mais à un arrêt de développement par solidarité évolutive des diverses parties des centres nerveux, solidarité qui fixe les parties, dans le développement ontogénétique, au stade où le processus morbide a arrêté l'une d'elles. Cette solidarité ontogénétique répond à une solidarité phylogénétique. Des phénomènes de régres-

sion probable rendent ce processus encore plus complexe.

VI. — L'inégale intensité des altérations cérébelleuses secondaires reflète probablement l'inégale intensité des lésions cérébrales initiales.

VII. — Le processus atrophique est transmis à l'hémisphère cérébelleux par le pédoncule cérébelleux moyen surtout, accessoirement par le pédoncule cérébelleux supérieur.

Vu : LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
DÉJERINE.

Vu : LE DOYEN,
DEBOVE.

Vu et permis d'imprimer :
LE VICE-RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
L. LIARD.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION	5

CHAPITRE PREMIER

Etude historique de l'atrophie cérébelleuse croisée.....	10
--	----

CHAPITRE II

Observation personnelle.....	59
------------------------------	----

CHAPITRE III

Interprétation des lésions de l'atrophie cérébelleuse croisée.....	74
--	----

CONCLUSIONS.....	127
------------------	-----

